FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1962 N° 1195

THESE

POUR LE

DOCTORAT en MEDECINE

( DIPLOME D'ETAT )

par

Monique RENSON

Interne des Hôpitaux de TOURS

Née le 21 Avril 1936 à DIJON ( Côte-d'Or )

présentée et soutenue publiquement

le 14 Novembre 1962

# STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE AVEC ICTERE A BILIRUBINE LIBRE

## A PROPOS D'UNE OBSERVATION

Président : Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

Année 1962 N°

T H E S E

P O U R L E

D O C T O R A T e n M E D E C I N E

( DIPLOME D'ETAT )

par

Monique R E N S O N

Interne des Hôpitaux de TOURS

Née le 21 Avril 1936 à DIJON ( Côte-d'Or )

présentée et soutenue publiquement

le 14 Novembre 1962

# STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE AVEC ICTERE A BILIRUBINE LIBRE

## A PROPOS D'UNE OBSERVATION

Président : Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTE de MEDECINE de PARIS

-=-=-=-=-=-=-=-

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), DEBRE R., FEY (B.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL A., TANON (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . Jean VERNE
2ème ASSESSEUR . . Gaston CORDIER

## I - PROFESSEURS

### 1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie . . . . . | DELMAS (A.) |
| Anatomie pathologique . . . . . | DELARUE (J.) |
| Anesthésiologie . . . . . | BAUMANN (J.) |
| Biochimie médicale . . . . . | JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.) |
| Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports . . . . . | CHAILLEY-BERT (P.) |
| Biologie médicale . . . . . | FAUVERT (R.) |
| Cancérologie médicale et sociale . . . . | BERNARD (J.) |
| Embryologie . . . . . | GIROUD (A.) |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | N ... |
| Histologie . . . . . | VERNE (J.) |
| Hygiène et médecine préventive . . . . . | JOANNON (P.) |
| Médecine du travail . . . . . | DESOILLE (H.) |
| Médecine légale . . . . . | PIEDELIEVRE (R.) |
| Microbiologie ( Bactériologie & virologie ) | FASQUELLE (R.) |
| Parasitologie . . . . . | GALLIARD (H.) |
| Pathologie chirurgicale . . . . . | HUGUIER (J.) |
| Pathologie exotique . . . . . | LAVIER (G.) |
| Pathologie expérimentale et comparée . . | MERKLEN (F.-P.) |
| Pathologie médicale . . . . . | MILLIEZ (P.) |

Pathologie respiratoire . . . . . TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales . . BOUDIN (G.)
Pharmacologie . . . . . CHEYMOL (J.)
Physiologie . . . . . ( BINET (L.)
) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale . LEPAGE (F.)
Physique médicale . . . . . ( DOGNON (A.)
) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale . . . . . DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale . . . . . N...
Thérapeutique . . . . . CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale . . . . . ( DESGREZ (P.)
) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale . . . . . BOURLIERE (F.)
Embryologie . . . . . TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive . . . . . DEPARIS (M.)
Parasitologie . . . . . BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale . . . . . LAURENCE (G.)
Pharmacologie . . . . . LEVY (Melle J.)
Physiologie . . . . . PARROT (J.)
Physique médicale . . . . . KELLERSHOHN (L.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker ) . . . . . REDON (H.)
Clinique cardiologique ( Broussais ) . . MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales ... (Beaujon . . LORTAT-JACOB (J.L.)
(Cochin . . . LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu . PATEL (J.)
(Pitié . . . CORDIER (G.)
)St-Antoine . GOSSET (J.)
)Salpêtrière SICARD (A.)
)Tenon . . . OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique ( Enfants Malades ) . . . FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice ( Cochin ). . . . . MERLE-d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire ( Broussais ). . . . . GAUDART-d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire ( Laënnec ) . . . . . MATHEY (J.)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549211_0028

| | |
|---|---|
| Clinique endocrinologique ( Pitié ). . . . | DECOURT (J.) |
| Clinique de génétique médicale ( Enfants Malades ) . . . . . | LAMY (M.) |
| Clinique gynécologique ( Broca ) . . . . . | FUNCK-BRENTANO (P.) |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ( St-Louis ) . . . . . | DEGOS (R.) |
| Clinique des maladies des enfants ( Enfants Malades ) . . . . . | CATHALA (J.) |
| Clinique des maladies infectieuses ( Claude-Bernard ) . . . . . | MOLLARET (P.) |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale ( Ste-Anne ) . . . . . | DELAY (J.) |
| Clinique des maladies métaboliques (Necker) | HAMBURGER (J.) |
| Clinique des maladies du sang ( Broussais ) | MARCHAL (G.) |
| Cliniques médicales ( Boucicaut . . . . . | LENEGRE (J.) |
| ( Broussais . . . . . | SOULIE (P.) |
| ( Cochin . . . . . | JUSTIN-BESANCON (L) |
| ( Cochin . . . . . | BROUET (G.) |
| ) Hôtel-Dieu . . . . | BARIETY (M.) |
| ) Pitié . . . . . | DREYFUS (G.) |
| ) St-Antoine . . . . | KOURILSKY (R.) |
| Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie ( Bichat ) . . . . . | DEBRAY (C.) |
| Clinique médicale propédeutique (Broussais) | GENNES (L. de ) |
| Clinique médico-sociale du diabète et des maladies de la nutrition ( Hôtel-Dieu ) | DEROT (M.) |
| Clinique de neuro-chirurgie ( Pitié ) . . | DAVID (M.) |
| Clinique neurologique ( Salpêtrière ) . . | GARCIN (R.) |
| Cliniques obstétricales ( Baudelocque . . | LACOMME (M.) |
| ) Foch (Suresnes). | MERGER (R.) |
| Clinique obstétricale et gynécologique ( Port-Royal ). . . . . | VARANGOT (J.) |
| Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) . . | RENARD (G.) |
| Clinique oto-rhino-laryngologique ( Lariboisière ) . . . . . | AUBRY (M.) |
| Clinique de pédiatrie et de puériculture ( St-Vincent de Paul ) . . . . . | LELONG (M.) |
| Clinique de Pédiatrie Sociale ( Enfants Malades ) . . . . . | MARIE (J.) |
| Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) | BERNARD (E.) |
| Clinique de neuro-psychiatrie infantile ( Salpêtrière ) . . . . . | MICHAUX (L.) |
| Clinique de rhumatologie médicale & sociale ( Cochin ) . . . . . | COSTE (F.) |
| Clinique stomatologique ( Pitié ) . . . . | DECHAUME (M.) |
| Clinique thérapeutique chirurgicale ( Vaugirard ) . . . . . | ROUX (M.) |
| Clinique thérapeutique médicale ( St-Antoine ) . . . . . | LEMAIRE (A.) |

Clinique toxicologique . . . . . GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique . . . . . PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale . . . . . DOMART
Séméiologie et clinique chirurgicales . POILLEUX (F.)
Clinique urologique ( Necker ) . . . . . COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance
( Trousseau ) . . . . . TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine . . . . . ( BOUR (H.)
LHERMITTE (F.)
PEQUIGNOT (H.)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES et MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES.

Anatomie . . . . . ( CABROL (C.)
COUINAUD (C.)
GILLOT (C.)
OLIVIER (G.)

Anatomie pathologique . . . . . ( GAUTHIER-VILLARS
(Melle P.)pr.s.ch.
ABELANET (R.)
BUSSER (F.)
CHOMETTE (G.)
GOUYGOU (Ch.) m.conf.
NEZELOFF (Ch.)
ORCEL (L.)
PAILLAS (J.)

Anesthésiologie . . . . . ( KERN (E.)
VOURC'H (G.)

Bactériologie . . . . . ( BARBIER (P.)
CHRISTOL (D.)
LE MINOR (L.)
TOURNIER (P.)

Biochimie médicale . . . . . ( BEAULIEU Et.m.conf.
BOURILLON (R.)
CARTIER (P.)
DREYFUS (J.L.)
GONNARD (P.)
KRUH (J.)
JEROME (H.)

Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports . . . . . PLAS (F.)

| | |
|---|---|
| Carcinologie | BOIRON (M.)<br>DENOIX (P.)<br>MATHE (G.)<br>SELIGMANN (M.) |
| Dermato-Syphiligraphie | CIVATTE (J.)<br>DUPERRAT (B.) |
| Electro-Radiologie | LEDOUX-LEBARD (G.) |
| Hématologie | BESSIS (M.)<br>BILSKI-PASQUIER (G.)<br>DAUSSET (J.)<br>DUHAMEL (G.) |
| Histologie | COUJARD (R.) pr.s.ch.<br>MAROIS (M.)<br>RACADOT (J.) |
| Hydrologie | BESANCON (F.)<br>CORNET (A.) |
| Hygiène | BOYER (J.), pr.s.ch.<br>BLANCHER (G.)<br>CORRE-HURST (Mme L.)<br>SAPIN-JALOUSTRE (H.) |
| Maladies infectieuses | BASTIN (R.)<br>DUPONT (M.) |
| Médecine légale | [illegible] (L.) pr.s.ch.<br>FOURNIER (E.)<br>GUENIOT (M.)<br>HADENGUE (A.) |
| Médecine du Travail | ALBAHARY (C.) |
| Neuro-chirurgie | PERTUISET (B.) |
| Obstétrique | GRANJON (A.)<br>HERVET (E.)<br>LE LORIER (G.)<br>LEVY (J.)<br>MORIN (P.)<br>MUSSET (R.)<br>ROBEY (M.)<br>SENEZE (J.)<br>SUREAU (C.)<br>THOYER-ROZAT (J.) |
| Ophtalmologie | BREGEAT (P.)<br>DUBOIS (A.)<br>SARAUX (H.) |

| | |
|---|---|
| Orthopédie | JUDET (R.)<br>MEARY (R.)<br>POSTEL (M.)<br>RAMADIER (J.) |
| Oto-rhino-laryngologie | DEBAIN (J.)<br>PIALOUX (P.) |
| Parasitologie | GOLVAN (Y.)<br>LAPIERRE (J.) |
| Pathologie chirurgicale | BARCAT (J.)<br>BINET (J.P.)<br>CAUCHOIX (J.)<br>CERBONNET (G.)<br>CHATELIN (C.L.)<br>DUBOST (Ch.)<br>DUBOST (Cl.)<br>FAUREL (J.)<br>FLABEAU (F.)<br>GARBAY (M.)<br>GARNIER (H.)<br>GAUDART d'ALLAINES (Cl.de)<br>GERMAIN (A.)<br>LATASTE (J.)<br>LEVEQUE (B.)<br>LOYGUE (J.)<br>MERCADIER (M.)<br>NATALI (J.)<br>PELLERIN (D.)<br>PERROTIN (J.)<br>ROBERT (H.)<br>THOMERET (G.) |
| Pathologie exotique | SCHNEIDER (J.) |
| Pathologie expérimentale | BENHAMOU (J.P.)<br>BERTHAUX (P.)<br>BOIVIN (P.)<br>CROSNIER (J.)<br>HARTMANN (L.)<br>LOEPER (J.)<br>MAURICE (J.)<br>MIKOL ( Cl.)<br>RICHET (G.) |

| | |
|---|---|
| Pathologie médicale . . . . . | AUSSANNAIRE (M.)<br>BOUVIER (J.)<br>BOUVERAIN (Y.)<br>BRICAIRE (H.)<br>BRISSAUD (H.)<br>BROCARD (H.)<br>BUGE (A.)<br>CATINAT (J.)<br>CHRETIEN (J.)<br>COBLENTZ (B.)<br>CONTAMIN (F.)<br>COURY (C.)<br>ETIENNE (J.P.)<br>FREZAL (J.)<br>FRITEL (D.)<br>HENNEQUET (A.)<br>HIMBERT (J.)<br>HOUSSET (E.)<br>LAROCHE (Cl.)<br>LESOBRE (R.)<br>MACREZ (C.)<br>MOREAU (L.)<br>NICK (J.)<br>ROYER (P.)<br>TOURNEUR (R.)<br>WOLFROMM (R.) |
| Pédiatrie-Puériculture . . . . . | JOSEPH (R.)<br>LAFOURCADE (J.)<br>LEPERCQ (G.)<br>MANDE (R.)<br>MOZZICONACCI (P.)<br>POLONOVSKI (C.)<br>ROSSIER (A.)<br>VIALATTE (J.) |
| Pharmacologie . . . . . | BOISSIER (J.)<br>LECHAT (P.) |
| Physiologie . . . . . | BARRES (G.)<br>DEJOURS (P.)<br>DURAND (J.)<br>GIRARD m. conf.<br>HUGELIN (A.)<br>SCHERRER (J.) |

| | |
|---|---|
| Physique médicale | CHANTEUR (J.)<br>GOUGEROT (L.) m.conf. pr. s. ch.<br>GREMY (F.) m. conf.<br>MILHAUD (G.)<br>PELLERIN (P.)<br>ROUCAYROL (J.Cl.)<br>TUBIANA (M.) m.conf. |
| Pneumo-phtisiologie | KREIS (B.<br>MEYER (A.)<br>RENAUD (P.) |
| Psychiatrie | PICHOT (P.) |
| Psychiatrie infantile | DENIKER (P.)<br>DUCHE (D.)<br>FLAVIGNY (H.)<br>LAPRESLE (J.) |
| Rhumatologie | DELBARRE (F.) |
| Stomatologie | CERNEA (P.)<br>CHAPUT (Mme A.) m. c. agr.<br>GRELLET (M.) |
| Thérapeutique | CHASSAGNE (P.)<br>LAMOTTE (M.)<br>MARCHE (J.) |
| Urologie | AUVERT (J.)<br>MOULONGUET (A.)<br>QUENU (L.) |

## III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

| | |
|---|---|
| Anatomie | DEBEYRE (J.) |
| Clinique chirurgicale | ABOULKER (P.)<br>AMELINE (A.) pr.s.ch.<br>VERNE (J.M.) |
| Clinique médicale | PERRAULT (M.)<br>RAMBERT (P.)<br>THIEFFRY (S.) |
| Clinique obstétricale | GRASSET (J.)<br>MAYER (M.) |
| Clinique ophtalmologique | DESVIGNES (P.)<br>OFFRET (G.) |
| Clinique oto-rhino-laryngologique | MADURO (R.) |
| Clinique pédiatrique et puériculture | LAPLANE (R.) |
| Clinique psychiatrique | BARUK (H.) |
| Clinique urologique | KUSS (R.) |

## IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

| | |
|---|---|
| Bactériologie | HAUDUROY (P.) pr.s.ch. |
| Pathologie chirurgicale | RUDLER (J.) pr.s.ch. |

## V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

MM.

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

---

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaires . . . . . Mme BEURLAND (H.)
Melle CHAINTREUIL G.
Mme ROCHE (L.)

---

Conservateur en Chef . . . . . M. le Docteur HAHN A.

Conservateur . . . . . Melle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.)
FORGET (F.)
Melles LAURENT (H.)
LE NOIR (G.)
QUIEVREUX (E.)

---

A mon père,

A ma mère,

A mes frères et soeur

En témoignage de ma profonde affection.

A mes amis.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse.

A notre Maître,

Monsieur le Professeur G. DESBUQUOIS,

Médecin-chef du Service de Clinique

Médicale Infantile du C.H.U. "Bretonneau"

de TOURS

qui a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse, en hommage de notre respectueuse gratitude pour ses conseils et son enseignement.

A Monsieur le Professeur B. ROY,

Chirurgien-chef du C.H.U. "Bretonneau" de TOURS

A Monsieur le Professeur agrégé B. GRENIER,

Médecin-assistant du C.H.U. "Bretonneau" de TOURS

En remerciement de l'aide qu'ils
m'ont apportée pour la
rédaction de cette thèse.

A nos Maitres de la Faculté de Médecine de TOURS

A nos Maîtres du C.H.U. "Bretonneau" de TOURS

EXTERNAT :

M. le Professeur J.J. LIEFFRING

M. le Docteur H. CORBINEAU

M. le Professeur J. GAUTIER

M. le Docteur A. FRANCOIS

M. le Professeur L. DENOYELLE

M. le Professeur J. BERTRAND

INTERNAT :

M. le Professeur J. HUSSENSTEIN

M. le Professeur J. BRIZON

M. le Professeur G. DESBUQUOIS

M. le Professeur P. BOULARD

M. le Docteur C. BIDAULT

M. le Docteur J. BREE

M. le Professeur J. GAUTIER

M. le Docteur P.L. LE CHEVALLIER

M. le Professeur J.J. LIEFFRING

M. le Docteur H. CORBINEAU

Mme le Docteur J. MICHEL-MOORE

# I N T R O D U C T I O N

Le diagnostic étiologique des ictères du nouveau-né et du nourrisson constitue un chapitre important dans le domaine de la pédiatrie. Les multiples mécanismes d'apparition de ces différents ictères sont actuellement bien connus, depuis le banal ictère physiologique du nouveau-né jusqu'au rare syndrome de Krigler-Nadjar.

Pourtant, nous avons été récemment fort préoccupés par le cas d'un nourrisson dont l'ictère avait cette singulière particularité d'accompagner une sténose du pylore, et cette association n'était pas une pure coïncidence car la pylorotomie a eu le double effet de guérir l'enfant à la fois de son ictère et de sa sténose. Cette association de sténose du pylore et d'ictère nous a semblé constituer un syndrome assez original et, en effet, notre enquête bibliographique nous a permis de constater qu'une douzaine seulement de cas analogues avaient été publiés jusqu'à ce jour.

Les deux premières observations datent de 1953 et ont été rapportées par MARTIN et SIEBENTHAL dans le " Journal of Pediatrics ".

Que signifie l'association sténose du pylore et ictère ? C'est la question que se sont posés les différents auteurs sans parvenir, d'ailleurs, à lui donner une réponse satisfaisante.

Nous allons passer en revue, dans les pages qui suivent, les différents aspects de ce problème afin peut-être d'en entrevoir une ou plusieurs explications plausibles.

# CHAPITRE I

## OBSERVATION PERSONNELLE

L'enfant T.... Olivier, âgé de six semaines, entre dans le Service du Professeur DESBUQUOIS, le 3 Septembre 1961, pour ictère compliqué de vomissements.

L'enfant est né le 14 Juillet 1961, à terme, après une grossesse normale. L'accouchement fut long et difficile, mais ne nécessita pas d'intervention. L'enfant a crié immédiatement et n'a pas eu besoin de réanimation, son poids de naissance était de 3 Kg.250. Le père a 29 ans, la mère 30 ans ; Olivier est leur premier enfant.

On ne remarque rien d'anormal les deux jours suivant la naissance.

Au 3ème jour de la vie apparait un ictère que l'on considère comme physiologique :

c'est un ictère cutané, d'intensité moyenne, n'atteignant ni les muqueuses, ni les conjonctives. Le foie et la rate sont de volume normal. Les selles ne sont pas décolorées et les urines pas foncées. Cet ictère ne s'accompagne pas d'élévation

thermique et est apparemment bien supporté par l'enfant.

Ce dernier boit normalement ( lait Prodiéton, puis lait Guigoz ), ne vomit pas et reprend du poids après la chute physiologique pour atteindre 3 Kg.680 à 3 semaines.

Mais cet ictère " physiologique " commence à inquiéter par sa durée et son intensité. En effet, il persiste après 3 semaines devenant de plus en plus foncé ; toutefois, les selles ne sont pas décolorées et les urines ne sont que légèrement teintées, mais pas acajou.

L'enfant ne semble toujours pas malade et continue à prendre du poids. Le 16 Août, l'enfant est alors âgé d'un mois, commencent à apparaitre des vomissements, tout d'abord peu importants et qui, en quelques jours, deviennent alarmants par leur abondance et leur répétition. Ce sont des vomissements de lait et de glaires, survenant plusieurs fois par jour, soit après chaque biberon, soit après un biberon sur deux, 10 minutes à une demi-heure après la têtée. Ils surviennent brutalement, de façon explosive, l'enfant rejetant en jet le lait qu'il vient d'avaler. Ces vomissements persistent malgré différents changements de lait et des médications type Gélopectose et Gélotanin.

L'enfant conserve un bon appétit, il a faim, termine tous ses biberons, mais se dénutrit du fait de l'importance des vomissements. Il va perdre 800 g. en 18 jours.

Ses selles sont rares, mais foncées, non décolorées, ses urines sont un peu foncées.

L'enfant, alors âgé d'un mois et demi, est admis d'urgence dans le Service, dans la nuit du 3 au 4 Septembre 1961.

On constate tout d'abord un ictère, franc, orangé, généralisé, atteignant les téguments, les muqueuses et les conjonctives. Les matières ne sont pas décolorées, les urines sont modérément foncées. On ne palpe ni gros foie, ni grosse rate ; la température est à 36°4.

Cet ictère intense s'accompagne d'un état de dénutrition et de deshydratation important : l'enfant ne pèse que 2 Kg.790, ses yeux sont excavés, on trouve un pli cutané abdominal et la fontanelle est légèrement déprimée.

On assiste à des vomissements " en jet ", comme ceux qui existaient déjà avant l'hospitalisation, c'est à dire survenant après les biberons, plusieurs fois dans la journée.

L'enfant a faim et tête très rapidement, il est assez constipé, les selles sont rares et peu volumineuses.

Les différents examens de laboratoire donnent les résultats suivants :

- Numération sanguine
  globules rouges : 4.420.000
  " blancs : 10.000
  Hémoglobine 15 g.2

- Bilirubinémie

  . Le 4 Septembre :
  bilirubine libre 86 mg.
  " conjuguée 10 mg.

  . Le 5 Septembre :
  bilirubine libre 124 mg.
  " conjuguée 12 mg.

- Le taux de prothrombine est à 75 % ;

- Le test de Coombs est négatif ;

- Cholestérol
  total 2 g.09
  estérifié 1 g.
  Rapport $\frac{\text{estérifié}}{\text{total}}$ = 0,49

- Les tests hépatiques de floculation ne sont pas pratiqués.

- L'urée est à 0 g.34.

- L'ionogramme montre :

| | |
|---|---|
| Densité du sang | 1056 |
| Densité du plasma | 1023 |
| Protéines | 59 g./l. |
| Hémoglobine | 15 g./l. |
| Hématocrite | 45 |
| Potassium | 3,4 meq |
| Sodium | 144 |
| Calcium | 4,8 |
| Chlorures | 93 |
| Réserve alcaline | 27 |
| Protides | 14 |
| Résistivité | 71,4 ohm |
| Electrolytes totaux | 296,2 meq |

- Electrophorèse des protéines

| | |
|---|---|
| Protides totaux | 59 g./l. |
| Albumine | 64,5 % |
| Globulines | |
| Alpha 1 | 3 % |
| Alpha 2 | 7 % |
| Béta | 13,5 % |
| Gamma | 12 % |

Rapport $\frac{\text{Albumines}}{\text{globulines}}$ = 1,80

- Urines : présence d'urobiline mais ni sucre, ni albumine, ni pigments biliaires.

- Selles : contiennent de la stercobiline en quantité normale.

De ces constatations biologiques, nous retenons surtout l'hyperbilirubinémie à 96 mg., puis 136 mg., qui explique l'ictère. Mais c'est une bilirubine libre en presque totalité.

D'autre part, sont constatées la diminution nette de la kaliémie à 3,4 meq, et la diminution légère des chlorures à 93 meq, probablement expliquées par les vomissements.

En résumé,

on se trouve en présence d'un enfant d'un mois et demi, atteint d'un ictère persistant depuis l'âge de 3 jours, et vomissant depuis l'âge de 1 mois.

Devant cet ictère dit physiologique, à bilirubine libre, et qui persiste, on aurait pu discuter les différentes causes d'ictère acholurique du nouveau-né ; mais bien vite l'importance des vomissements capte toute notre attention, et reprenant notre examen le lendemain, nous constatons la formation spontanée d'ondulations péristaltiques partant du rebord costal gauche pour atteindre la région sous hépatique.

Ce signe clinique nouveau, associé aux vomissements, nous fait évoquer la possibilité d'un obstacle à l'évacuation gastrique, et plus précisément une sténose hypertrophique du

pylore, et nous fait pratiquer un transit digestif radiologique qui vient confirmer le diagnostic clinique de sténose du pylore :

La bouillie barytée est injectée par une sonde gastrique. On trouve une importante quantité de liquide de stase. On assiste à quelques contractions péristaltiques de l'estomac. On n'observe aucun passage de la bouillie barytée. Le malade est revu 4 heures après : la bouillie barytée a sédimenté dans l'estomac, mais aucun passage ne s'est encore produit, à part quelques petites traces absolument infimes de baryte se trouvant dans l'ampoule rectale.

Il y a donc bien un obstacle pylorique à l'évacuation gastrique, et l'absence complet de passage de la bouillie barytée n'a pas permis de mettre en évidence un défilé pylorique, comme il est décrit classiquement dans les sténoses du pylore. Après une réhydratation suffisante, une rééquilibration électrolytique et une transfusion de 50 g. de sang frais isogroupe, l'enfant est confié au chirurgien.

Il est opéré par le Dr. B. ROY, le 8 Septembre 1961. Après une incision transversale, on découvre une olive pylorique très longue. Le foie et les voies biliaires extra-hépatiques sont de volume et d'apparence normaux. On pratique une pyloromie longitudinale extra-muqueuse et on referme la paroi abdominale plan par plan.

Les suites opératoires sont excellentes ; le soir de l'intervention, on commence la réalimentation per os. Les jours suivants, une alimentation normale est reprise qui ne provoque pas le moindre vomissement, tandis que l'ictère commence à régresser au 3ème jour après l'intervention.

L'enfant continue à s'alimenter de façon correcte, il prend du poids régulièrement, la régression de l'ictère se poursuit, la coloration jaune a complètement disparu au 10ème jour, les selles et urines ont un aspect tout à fait normal.

Le 18 Septembre 1961, c'est à dire 10 jours après l'intervention, les examens de laboratoire donnent les résultats suivants :

- Bilirubine libre 17 mg.
- Bilirubine conjuguée 14 mg.
- Les urines ne contiennent ni sels, ni pigments biliaires, ni urobiline, ni albumine.
- La numération-formule sanguine donne :

| | | |
|---|---|---|
| Globules rouges | | 4.300.000 |
| Globules blancs | | 8.600 |
| Poly neutro | | 41 |
| Poly éosino | | 11 |
| Petits lymphocytes | | 14 |
| Grands lymphocytes | | 8 |
| Monocytes | | 26 |
| Hémoglobine | 90 % | |
| - Taux de prothrombine | 83 % | |

L'enfant rentre chez lui 15 jours après l'opération, pesant 3 Kg.800 et paraissant en très bon état, guéri à la fois de ses vomissements et de son ictère.

# CHAPITRE II

# OBSERVATIONS RELEVEES

L'association d'un ictère à une sténose du pylore nous a semblé constituer un syndrome assez original et, de fait l'enquête bibliographique nous en a révélé la rareté, puisque nous n'avons retrouvé que 12 cas semblables publiés jusqu'à ce jour.

Nous allons exposer chacune de ces observations afin d'essayer d'en extraire tous les faits pouvant apporter quelqu éclaircissements à l'étude de la pathogénie de ce curieux syndrome.

OBSERVATION N° 1 - 1953

rapportée par MARTIN et SIEBENTHAL ( 10 ).

L'enfant, un garçon, âgé de 7 semaines, est vu le 17 Septembre 1953 pour ictère et vomissements. C'est le deuxième enfant de la famille. L'ictère était apparu le second jour après la naissance et avait, non seulement persisté, mais s'était considérablement intensifié dans les quelques jours précédant l'examen. Jusqu'à l'âge de six semaines, l'enfant a toujours bien mangé, et a pris régulièrement du poids, puis à cette époque

il commence à avoir des vomissements explosifs et maigrit d'une livre. Malgré les vomissements, l'appétit est conservé et l'enfant boit complètement ses biberons. Les selles ne sont pas décolorées mais sont en quantité insuffisante. La température est toujours restée normale.

A l'examen, on trouve un enfant en bon état, la température est normale, il existe une deshydratation modérée et l'enfant semble très affamé, la peau et les conjonctives ont une teinte ictérique très prononcée. Le foie est de consistance normale, dépassant de 2 cm.1/2 à 3 cm. le rebord costal. Le reste de l'examen clinique est négatif.

Les examens de laboratoire donnent les résultats suivants :

- Hémoglobine : 11,4 g./l. ou 73,6 %.
- Globules blancs : 7.600, avec une formule normale
- Urée : normale.
- Bilirubine totale du sérum : 173 mg./l., dont 9 % de bilirubine conjuguée et 91 % de bilirubine libre.

L'examen radiologique montre qu'il existe un défilé pylorique de 2 à 3 cm. et qu'il ne passe dans le duodénum qu'une très petite quantité de produit de contraste. Ces résultats permettent de poser le diagnostic de sténose hypertrophique du pylore.

Le lendemain de l'hospitalisation, les vomissements " en jets " continuent et on voit se former des ondulations

péristaltiques au niveau de l'épigastre, tandis que la palpation permet de sentir une olive pylorique.

L'enfant est réhydraté et préparé pour une intervention chirurgicale.

Le 19 Septembre 1953, l'enfant est opéré sous anesthésie à l'éther. Incision paramédiane droite supérieure. L'exploration révèle un estomac dilaté, à paroi épaissie, l'olive pylorique est palpée dans la profondeur, elle est angulée vers l'arrière et enroulée autour du bord latéral du ligament gastro-hépatique de sorte qu'elle est enclavée dans la région de l'hiatus de Winslow. Le foie est légèrement hypertrophié mais d'apparence normale. La vésicule biliaire et le cholédoque ne paraissent pas dilatés. L'olive pylorique est libérée, on l'incise sur sa face antérieure jusqu'à la muqueuse. L'incision est prolongée vers le haut jusqu'à l'extrêmité distale de l'estomac, et vers le bas jusqu'au duodénum, ce qui complète l'opération habituelle de Ramstedt. La paroi est refermée plan par plan au catgut puis à la soie.

Les suites opératoires sont bonnes, le transit se rétablit sans incident, l'ictère disparait rapidement et complètement. L'enfant quitte le Service le 26 Septembre, une semaine après l'intervention.

OBSERVATION N° 2 - 1953

rapportée par MARTIN et SIEBENTHAL ( 10 ).

L'enfant, un garçon de 5 semaines, est examiné pour la première fois le 26 Juillet 1953 pour vomissements persistant depuis 2 semaines. C'est le troisième enfant de la famille, mais le premier garçon. Jusqu'à l'âge de 3 semaines, l'enfant s'est bien porté mais depuis qu'il vomit il a perdu 340 g.; il urine peu et est constipé.

L'examen montre un enfant en bon état, mais légèrement deshydraté. On remarque la présence d'ondes péristaltiques marquées traversant l'épigastre de gauche à droite et une olive pylorique est nettement palpée. Un vomissement explosif se produit pendant l'examen. D'autre part, on est frappé par la présence d'un ictère peu accentué, mais net, des téguments et des conjonctives. L'interrogatoire des parents précise que cet ictère est apparu une semaine avant, c'est à dire à 4 semaines.

Les examens de laboratoire montrent que la numération formule sanguine est normale ainsi que le temps de saignement et de coagulation et l'examen d'urine.

On tente pendant 24 heures d'arrêter les vomissements par de l'atropine et des sédatifs, et on réhydrate l'enfant. Mais devant la persistance et le type des vomissements, la présence des ondes péristaltiques et de l'olive pylorique, et malgré la présence de l'ictère, on pose le diagnostic de sténose

hypertrophique du pylore et on prépare l'enfant en vue d'une intervention chirurgicale.

Le 28 Juillet 1953, l'enfant est opéré sous anesthésie à l'éther. On fait une incision paramédiane droite dans le quadrant supérieur. L'estomac est dilaté et rempli d'air qu'on évacue par une sonde d'aspiration gastrique. L'exploration montre une olive pylorique nette, angulée autour du bord latéral du ligament gastro-hépatique, produisant une pression sur le cholédoque juste au-dessus du pancréas. La vésicule biliaire et les voies biliaires extra-hépatiques ne sont pas dilatées. Le foie n'est pas augmenté de volume.

L'olive pylorique est facilement libérée et remontée dans le champ opératoire. Le muscle pylorique est incisé jusqu'à la muqueuse. L'incision est prolongée vers le duodénum et vers l'estomac. La paroi est refermée plan par plan au catgut et à la soie.

Après l'intervention, l'enfant se comporta très bien, la guérison se fit sans incident sauf un ou deux petits vomissements. L'ictère s'atténua rapidement et avait complètement disparu à la sortie de l'enfant, sept jours après l'intervention. Après le départ de l'enfant, son état continua à s'améliorer, il prit beaucoup de poids et aucun des symptômes de la maladie ne réapparut.

OBSERVATION N° 3 - 1955

rapportée par GELLIS ( 6 ).

GELLIS, après avoir résumé les deux observations précédentes, dit avoir observé lui aussi un cas de sténose du pylore accompagné d'ictère.

Il s'agit d'un ictère à bilirubine libre, d'apparition précoce, semblant prolonger l'ictère physiologique.

A l'intervention, on ne retrouve aucun obstacle sur les voies biliaires.

L'ictère disparait très rapidement après la pylorotomie.

OBSERVATION N° 4 - 1955

rapportée par MARION et JEUNE ( 9 ).

M.... J.P., né le 20 Juillet 1955, est âgé de 5 semaines lorsqu'il entre dans le Service du Dr. JEUNE pour vomissements.

C'est un premier enfant, né à terme et qui pesait 3 Kg.700 à la naissance.

Depuis l'âge de 3 semaines, l'enfant a des vomissements survenant une demi-heure à trois heures après le repas, trois ou quatre fois par jour. Ce sont des vomissements alimentaires, explosifs, typiques de sténose du pylore.

L'amaigrissement est notable, le poids de l'enfant étant tombé à 3 Kg.150.

A l'examen, on retrouve des ondes péristaltiques nettes de la région épigastrique après ingestion de sérum. Mais, fait remarquable, on est frappé par l'existence d'un subictère net des conjonctives.

L'examen radiologique confirme le diagnostic de sténose du pylore en révélant la présence de liquide gastrique à jeun et d'un estomac de stase avec bas fond, sans qu'aucun passage pylorique ne soit constaté.

Les examens de laboratoire confirment le subictère, en montrant la présence dans les urines de pigments biliaires, ainsi que l'existence d'une urobilinurie marquée.

Par ailleurs, il existe une alcalose avec hypochlorémie et hypokaliémie, mais il n'a pu être fait d'autres examens complémentaires, en particulier pas de bilirubinémie.

L'enfant est passé dans le Service du Dr. MARION pour pylorotomie.

L'intervention est pratiquée le 28 Août 1955 par incision sous-costale droite. On trouve un estomac de sténose avec une olive pylorique typique, mais présentant dans sa portion gastrique une zône transversale d'aspect cicatriciel se clivant mal. La pylorotomie est très satisfaisante, l'estomac se vide bien. La vérification des voies biliaires montre leur dilatation importante, dûe vraisemblablement à la présence d'un ganglion nettement perceptible au niveau du petit épiploon. Fermeture.

Les suites opératoires sont très simples, le subictère conjonctival disparait en quelques jours. Le poids passe de 3 Kg.100 à 4 Kg. au 13ème jour. Un contrôle radiologique pratiqué au 15ème jour montre la persistance de la dilatation gastrique et de l'allongement du canal pylorique, mais l'estomac s'évacue correctement ( 2 ).

Il faut donc noter le retard de l'amélioration radiologique sur l'amélioration clinique.

L'enfant quitte le Service en bon état, ne vomissant plus et guéri de son ictère.

OBSERVATION N° 5 - 1956

rapportée par MARION et JEUNE ( 9 ).

O.... Philippe, né le 12 Décembre 1955, est âgé d'un mois lorsqu'il est adressé par le Service du Dr. JEUNE dans le Service du Dr. MARION pour sténose du pylore avec ictère.

L'enfant, né après un accouchement normal, pesait 3 Kg.120 à la naissance.

Depuis la 3ème semaine, l'enfant émet des vomissements en jet de toutes ses têtées et, fait assez particulier, ce sont des vomissements teintés en jaune.

Le 14 Janvier 1956, les parents de l'enfant constatent l'apparition d'un ictère des téguments et des conjonctives, accompagné d'urine très foncée.

A l'examen, on est en présence d'un enfant maigre, pesant 3 Kg.300 et présentant un ictère net, généralisé, sans pâleur. On ne retrouve ni hépato, ni splénomégalie, ni tumeur abdominale. On ne perçoit pas d'olive pylorique ni d'ondulations péristaltiques. Le syndrome clinique de sténose du pylore est donc limité aux seuls vomissements.

Radiologiquement, l'estomac apparait dilaté contenant du liquide de stase ; aucun passage pylorique de la baryte ne se produit en 2 heures ; on peut voir en radioscopie des ondes péristaltiques inefficaces.

Les examens de laboratoire montrent :

- ionogramme normal,
- taux de prothrombine à 95 %,
- temps de saignement et de coagulation, normaux,

Mais bilirubine totale à 100 mg./l. dont
bilirubine conjuguée +++

En conclusion, on note deux particularités :

• vomissements teintés, et cependant image radiologique de sténose du pylore ;

• existence d'un ictère net.

L'intervention est pratiquée le 17 Janvier 1956 par le Dr. MARION.

L'estomac est distendu, et on attire une olive de situation et de volume normaux. Le foie est normal de volume et d'aspect. En le relevant, on note une vésicule et un cholédoque distendus. Le duodénum est réuni à la face inférieure du foie et à la vésicule par un ligament cystico-duodéno-cholique anormalement développé ; on le sectionne jusqu'au bord libre du petit épiploon où la voie biliaire principale n'est pas repérable. Cette zône est épaissie et on se contente de la dilacérer au tampon et aux ciseaux.

Pylorotomie classique.

Fermeture.

Les suites opératoires sont très simples.

Le lendemain, les urines sont aussi foncées, mais les téguments sont un peu plus clairs. Le surlendemain, éclaircis-

sement en quelques heures de la peau et des urines. L'ictère a disparu dans un intervalle de six heures, deux jours après l'intervention.

L'enfant grossit de 40 g. environ par jour. Il quitte le Service au 12ème jour, pesant 3 Kg.950.

OBSERVATION N° 6 - 1959

rapportée par ARIAS ( 1 ).

L'enfant .... ( sexe masculin ), entre dans le Service du Dr. BARNETT à l'âge de 4 semaines, pour vomissements et ictère.

L'enfant est né après une grossesse et un accouchement normaux et pesait 2 Kg.500 à la naissance. La mère était une primipare de 21 ans.

A l'âge de 6 jours apparaissent quelques vomissements alimentaires.

A 3 semaines, l'enfant n'a grossi que de 90 grammes, tandis que les vomissements deviennent abondants et explosifs.

La veille de l'admission, c'est à dire 4 jours après le début des vomissements en jets, la mère constate que son enfant jaunit.

Au moment de l'admission à l'Hôpital, le poids est descendu à 2 Kg.360.

A l'examen, on note un ictère franc, généralisé, une deshydratation importante avec pli cutané abdominal, hypotonie de la fontanelle et yeux creux.

Le foie déborde légèrement le rebord costal, une masse de la forme d'une olive d'environ 2,5 cm. x 1,5 cm. est facilement palpable au centre de la zône épigastrique.

Les examens de laboratoire montrent :

. Dans le sang -

- Hémoglobine 195 mg./l.
- $CO_2$ 372 meq/l.
- chlorures 79 meq/l.
- sodium 142 meq/l.
- potassium 3 meq/l.

et enfin, bilirubine totale : 180 mg./l.
dont 131 mg. de bilirubine libre.

. Dans les urines, on ne retrouve pas de bilirubine.

L'alimentation orale est arrêtée. Grâce à la réhydratation intraveineuse, la concentration en électrolytes du sérum redevient normale, mais l'ictère persiste ainsi que l'élévation du taux de bilirubine. L'identification du type de bilirubine par papier colorimétrique, montre qu'il s'agit presque entièrement de bilirubine libre.

L'intervention chirurgicale est pratiquée le 3ème jour de l'hospitalisation. On trouve une olive pylorique banale, non déportée vers les voies biliaires, celles-ci ont d'ailleurs une apparence normale. On fait une pylorotomie extra-muqueuse de Ramstedt et on prélève un fragment de foie ; l'étude macroscopique et microscopique révèle un tissu hépatique normal.

Les suites opératoires sont simples. L'ictère disparait rapidement. Cinq jours après l'intervention, le taux de bilirubine n'est plus que de 44 mg./l.

L'enfant sort de l'Hôpital au 14ème jour, son poids est alors de 2 Kg.600.

Revu à l'âge de 4 mois, l'enfant a continué à s'améliorer sans présenter de vomissements ni d'ébauche d'ictère.

OBSERVATION N° 7 - 1959

rapportée par un auditeur, dans la discussion concernant le cas exposé par ARIAS ( 1 ).

C'est une observation très brève et très incomplète relatant rapidement l'histoire d'une petite fille atteinte de sténose du pylore et d'ictère. Aucune précision sur la date d'apparition de cet ictère ni sur les examens de laboratoire pratiqués n'est donnée. On sait seulement qu'une première intervention chirurgicale ayant été insuffisante, il a fallu pratiquer une seconde pylorotomie pour traiter avec succès la sténose du pylore. L'ictère n'a disparu qu'après cette seconde pylorotomie.

OBSERVATION N° 8 - 1958

rapportée par BRETON ( 3 ) .

L'enfant ...., âgé de 4 semaines, sexe masculin, entre dans le Service du Dr. BRETON pour vomissements et ictère.

L'enfant est né à terme, après un accouchement normal et pesait 3 Kg.750 à la naissance.

On doit signaler que son frère ainé avait, lui aussi, une sténose du pylore avec un ictère, mais il avait été opéré très tôt ( à la deuxième semaine ), et cet ictère était peut-être donc un simple ictère physiologique.

Dès le 4ème jour après sa naissance, l'enfant présente un ictère franc, étiqueté ictère physiologique, mais cet ictère dure encore lorsqu'apparaissent les premiers vomissements, c'est à dire à l'âge de 3 semaines. Ce sont des vomissements alimentaires en jets, survenant presque après chaque biberon, évoquant le diagnostic de sténose du pylore.

A l'examen, l'enfant a un ictère, son foie et sa rate sont modérément augmentés de volume, on parvient à palper une olive pylorique et on constate la formation d'ondulations péristaltiques épigastriques après absorption de sérum.

Les selles sont de coloration normale, les urines sont foncées.

La radiologie confirme le diagnostic de sténose hypertrophique du pylore.

Les examens de laboratoire montrent :

- la présence de pigments biliaires dans les urines ;

- une bilirubinémie totale à 81 mg./l. dont 75 mg. de bilirubine libre.

A l'intervention, on ne constate, à part l'olive pylorique, rien de particulier, aucune modification des voies biliaires. On pratique une pylorotomie classique.

Les suites opératoires sont simples. L'enfant déjaunit rapidement, ne vomit plus, reprend du poids. Il sort au 15ème jour, guéri de sa sténose et de son ictère.

OBSERVATION N° 9 - 1961

rapportée par REPESSE ( 11 ).

L'enfant X .... ( sexe non précisé ), est envoyé dans le Service du Dr. REPESSE pour ictère et vomissements.

L'enfant, né au terme d'une grossesse normale, pesait 3 Kg.600 à la naissance.

Au 2ème jour de la vie, un ictère apparait qui va foncer progressivement devenant très franc au 6ème jour.

A l'âge de 3 semaines, l'enfant qui a toujours son ictère, se met à vomir et est alors hospitalisé.

A l'examen,

l'état général de l'enfant est médiocre ; il a surtout un ictère généralisé, foncé, orangé. Les selles ne sont pas décolorées et contiennent de la stercobiline. Les urines sont modérément teintées.

Par ailleurs, l'enfant n'a pas de fièvre, pas de grosse rate ni de gros foie.

Les vomissements sont importants et font évoquer le diagnostic de sténose du pylore qui est radiologiquement confirmé.

Les examens de laboratoire montrent :

- dans les urines, peu de sels et de pigments biliaires ;
- dans le sang, la bilirubine totale atteint 220 mg., et, fait très important, cette bilirubine est représentée en majorité, pour 200 mg., par de la bilirubine libre, donnant la réaction indirecte avec le diazo réactif d'Erlich.

L'intervention est pratiquée au 26ème jour de l'ictère et consiste en une pylorotomie très simple. On vérifie qu'il n'existe pas de dilatations des voies biliaires extra-hépatiques et que la parfaite perméabilité de celles-ci est mise en évidence par cholangiographie. On vérifie aussi qu'il n'y a en dehors de l'olive pas de malformation pylorique, aucun ganglion sur le pédicule hépatique, et on fait une biopsie du foie qui révèle un parenchyme hépatique normal.

Les suites opératoires sont favorables.

La veille de l'intervention, la bilirubine totale était à 190 mg., sous forme de bilirubine libre en majorité, le lendemain de l'intervention, 168 mg. de bilirubine libre avec des traces de bilirubine conjuguée. Trois jours après l'intervention, on trouve 95 mg. de bilirubine en totalité conjuguée. Autrement dit, la pylorotomie a été suivie presque immédiatement d'une conjugaison de la bilirubine, c'est à dire de la mise en jeu du système enzymatique de conjugaison. Très rapidement, l'ictère a décru, 34 mg. de bilirubine conjuguée au 5ème jour ; 26 mg. au 15ème jour, et un dernier dosage 3 semaines après l'intervention ne montre plus que des traces.

L'enfant sort de l'Hôpital à la 3ème semaine, en parfait état.

OBSERVATION N° 10 - 1961

rapportée par BRETON ( 3 ).

L'enfant .... ( sexe masculin ), entre dans le Service du Dr. BRETON à l'âge de 4 semaines pour ictère avec vomissements.

L'enfant, né au terme d'une grossesse normale, pesait 3 Kg. 150 à la naissance.

A l'âge de 3 semaines, l'enfant commence à vomir ; ce sont des vomissements explosifs survenant après les têtées, plusieurs fois par jour, faisant évoquer le diagnostic de sténose du pylore.

Quatre jours après le début des vomissements, l'enfant commence à jaunir, et en 48 heures s'installe un ictère généralisé.

A l'examen, on constate l'existence d'un ictère franc des téguments et des muqueuses avec urines foncées et selles de couleur normale. Le foie et la rate sont de volume normal, on ne palpe pas d'olive pylorique ; par contre, l'inspection patiente de l'abdomen permet d'observer la formation d'ondulations péristaltiques.

Ce signe, associé à des vomissements survenus après trois semaines d'intervalle libre, fait poser cliniquement le diagnostic de sténose du pylore.

La radiologie vient confirmer ce diagnostic, en montrant la présence de liquide gastrique de stase à jeun, un hyperpéristaltisme gastrique avec passage pylorique très retardé et très diminué de la bouillie barytée, et enfin un défilé pylorique étroit limité aux deux extrêmités par l'empreinte de l'olive.

Les examens de laboratoire montrent

- la présence de pigments biliaires dans les urines ;

- une bilirubinémie totale à 115 mg./l., dont 113 mg. de bilirubine libre.

L'intervention montre une olive pylorique banale, sans autre lésion, pas de coudure du duodénum, pas d'adénopathies, pas de modifications des voies biliaires.

On pratique une pylorotomie longitudinale extra-muqueuse.

Les suites opératoires sont très bonnes. Les vomissements cessent totalement, l'ictère disparait en quelques jours, l'enfant reprend du poids et quitte le Service en excellent état une quinzaine de jours après l'intervention.

OBSERVATIONS Nos 11 et 12 - 1960

rapportées par IANCOU ( 7 ).

Ces observations concernent deux enfants au sujet desquels nous n'avons que très peu de précisions. Ces enfants présentaient un ictère à allure pseudo-malformative avec des signes cliniques et radiologiques de pylorospasme ; aussi, les auteurs soupçonnent-ils le rôle du facteur dyskinétique dans la génèse de ces ictères.

Ces enfants n'ont pas subi d'intervention chirurgicale, mais ont été soumis à un traitement médical comprenant, en particulier, l'hormonothérapie.

# CHAPITRE III

# TABLEAU RECAPITULATIF

# et

# COMPARAISON DES DIFFERENTES OBSERVATIONS

| OBSERVATIONS | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | 11 | 12 | 13 |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Années | 1953 | 1953 | 1955 | 1955 | 1956 | 1958 | 1958 | 1958 | 1961 | 1961 | 1961 | 1961 | 1961 |
| Auteurs | MARTIN | MARTIN | GELLIS | MARION | MARION | ARIAS | | BRETON | REFESSE | BRETON | IANCOU | IANCOU | Obs. pers. |
| Poids de naissance | ? | ? | | 3.700 g. | 3.120 g. | 2.500 g. | | 3.750 g. | 3.600 g. | 3.150 g. | | | 3.250 g. |
| Sexe | M | M | | M | M | M | F | M | ? | M | | | M |
| Age du début de l'ictère | 4 sem. | 2ème j. | | ? | 4 sem. | 4 sem. | | 4ème j. | 2ème j. | 3 sem. 1/2 | | | 3ème j. |
| Age du début des vomissements | 3 sem. | 6 sem. | | 3 sem. | 3 sem. | 3 sem. | | 3 sem. | 3 sem. | 3 sem. | | | 1 mois |
| Age de l'intervention | 5 sem. | 7 sem. | | 5 sem. | 5 sem. | 4 sem. | | 5 sem. | 4 sem. | 4 sem. | | | 7 sem. |
| CLINIQUE Foie | N | +++ | | ? | N | ++ | | ++ | N | N | | | N |
| Rate | N | N | | ? | N | ? | | ++ | N | N | | | N |
| Olive palpable | + | ? | | ? | 0 | + | | + | ? | 0 | | | 0 |
| Selles | ? | N | | ? | ? | ? | | N | N | N | | | N |
| Urines | ? | ? | | pigm. | ? | N | | pigm. | pigm. | pigm. | | | N |
| BILI RUBINE en mg/l. totale | ? | 173 | | ? | 100 | 180 | | 81 | 220 | 115 | | | 136 |
| libre | ? | 157 | | ? | conj. +++ | 131 | | 75 | 200 | 113 | | | 124 |
| Constatations opératoires | Angulation du pylore | Angulation du pylore | | Ganglion du petit épiploon | Ligament cystico duodéno-colique anormalement développé | | 2 pyloromyotomies nécessaires pour amener guérison ictère | un cordon parti du hile du foie croise le 1er duodénum sur sa face antérieure | | | Pas d'intervention | Pas d'intervention | |

Toutes ces observations présentent un certain nombre de points communs :

- Il s'agit toujours de sténose hypertrophique du pylore typique : enfants de sexe masculin - sauf 3 enfants dont le sexe n'est pas précisé ( REPESSE et IANCOU ), et une fille ( citée dans l'article d'ARIAS ) - , commençant à vomir vers l'âge de 3 semaines et guérie par pylorotomie.

- Les signes radiologiques dans les observations où ils sont décrits, ne montrent rien de particulier en dehors des signes banaux de sténose du pylore.

- La date d'apparition de l'ictère varie selon les observations.

. Dans 4 cas ( MARTIN, MARION, ARIAS, BRETON ), l'ictère apparait à l'âge de 4 semaines, c'est à dire une semaine environ après le début des vomissements.

. Dans 4 cas ( MARTIN, BRETON, REPESSE, nous-mêmes ), l'ictère fait suite sans transition à un ictère physiologique apparu dans les quatre premiers jours de la vie.

. Dans 5 cas ( GELLIS, MARION, Auditeur d'ARIAS, IANCOU ), la date n'a pas été précisée.

Dans tous les cas, il a disparu totalement et rapidement après la pylorotomie.

Cette relative homogénéité symptomatique et évolutive est peu en faveur d'une simple coïncidence, pourtant il est

évident que l'association d'un ictère avec une sténose pylorique est très rare en regard du grand nombre d'enfants atteints de cette affection.

Il serait tentant de conclure que l'ictère est dû à une rétention biliaire provoquée par la lésion pylorique, en admettant l'un des mécanismes suivants :

- ou bien un déséquilibre vago-sympathique responsable à la fois d'un spasme de la voie biliaire principale et du spasme pylorique, c'est l'hypothèse des auteurs roumains ;

- ou bien une olive particulièrement volumineuse comprimant le cholédoque ;

- ou bien un oedème concomittant des muqueuses duodénales et cholédociennes ;

- ou bien une anomalie associée.

. Or, les comptes-rendus opératoires font état :

- Deux fois ( MARTIN ) d'une angulation du défilé pylorique qui s'enroulait en arrière et à droite autour du ligament gastro-hépatique comprimant ainsi la voie biliaire principale.

- Deux fois ( MARION, BRETON ), d'un ligament cystico-duodénocholique anormalement développé.

- Une fois, d'une adénopathie du pédicule hépatique.

- Dans les autres observations, rien n'est noté de particulier.

. D'autre part, les selles n'ont jamais été trouvées décolorées.

. Mais, et surtout, nous remarquons que dans toutes les observations publiées, sauf une ( MARION ), la bilirubinémie est constituée à 90 % par de la bilirubine libre, ce qui exclut l'hypothèse d'un ictère par rétention.

Le gros problème posé par l'ictère associé à la sténose du pylore est donc lié au fait qu'il s'agit d'un ictère à bilirubine libre.

# CHAPITRE IV

# DISCUSSION DE L'ETIOLOGIE

Les observations précédentes ont mis en évidence un fait important : c'est que l'ictère accompagnant la sténose du pylore est toujours un ictère à bilirubine libre. Quel peut être le mécanisme de formation de cet ictère ? Nous avons pensé qu'une révision préalable du métabolisme de la bilirubine et des conditions d'apparition d'ictères à bilirubine libre pourrait apporter quelques éclaircissements à la discussion pathogénique de l'ictère de la sténose du pylore, nous permettant peut-être de le classer au sein des différents types d'ictère à bilirubine libre.

## A ) - Biochimie et métabolisme des bilirubines ( 5 )

### 1 - Biochimie

Il y a près d'un demi siècle, HIGMANS VAN DEN BERGH fit deux découvertes capitales. En premier lieu, que la diazotation de la bilirubine déterminait une réaction colorée permettant un dosage colorimétrique du pigment. En second lieu,

qu'il existait deux grands types d'ictères : ceux où la bilirubine était " directe " ( c'est à dire où la diazo-réaction était immédiate ); ceux où la bilirubine était " indirecte " ( c'est à dire où la diazo-réaction était lente ).

En 1956, indépendamment, et presque simultanément, TALEFAN en Tchécoslovaquie, BILLING et LATHE en Angleterre, SCHMID aux U.S.A., démontraient que la bilirubine indirecte était de la bilirubine libre et que la bilirubine directe était de la bilirubine monoglycuro-conjuguée et de la bilirubine diglycuro-conjuguée.

Désormais, il faut donc substituer au terme de bilirubine indirecte celui de bilirubine libre, et au terme de bilirubine directe celui de bilirubine conjuguée.

2 - Métabolisme de la bilirubine.

La bilirubine dérive de l'hème de l'hémoglobine libérée par l'hémolyse physiologique ; cette transformation a lieu dans l'ensemble des cellules réticulo-endothéliales. La bilirubine libre passe alors dans le plasma où elle est captée par les cellules parenchymateuses du foie. Dans les cellules hépatiques a lieu la glycuro-conjugaison. Le donneur d'acide glycuronique est l'acide uridine-diphospho-glycuronique ; la réaction est catalysée par une diastase, la glycuronyl-transférase ( Fig. 1 ).

Après sa conjugaison, la bilirubine est rejetée dans la bile, principalement sous forme de bilirubine diglycuro conjuguée.

Dans l'intestin, la bilirubine glycuro conjuguée est catabolisée par les bactéries intestinales en stercobilinogène et urobilinogène ; une partie est éliminée dans les selles sous forme de stercobiline ; une autre partie absorbée par l'intestin, passe dans le plasma, est éliminée en très faible quantité dans les urines, ou repasse par le foie ( cycle entéro-hépatique ) ( Fig. 2 ).

Ce schéma représente très probablement la voie principale du métabolisme pigmentaire. Il existe diverses voies métaboliques accessoires dont l'importance n'est cependant pas négligeable. Il semble qu'une partie de la bilirubine, 11 % au moins, ne provienne pas de l'hémolyse de globules rouges du sang périphérique, et ait une origine non hémolytique : elle proviendrait, soit d'une destruction intra-médullaire de certains érythroblastes ou globules rouges avant qu'ils ne gagnent le sang périphérique, soit plus probablement d'une transformation directe des porphyrines en bilirubine. Dans certains types d'ictère, ce " court-circuit " métabolique ( en pointillé sur la figure 2 ) prend une importance physio-pathologique considérable.

## B ) - Diagnostic des ictères à bilirubine libre

Les ictères à bilirubine libre sont généralement peu intenses. Ils ne s'accompagnent pas de prurit, ni de bradycardie. Le diagnostic clinique, extrêmement simple, repose sur la

constatation suivante : alors qu'il existe un ictère cutanéo-muqueux, les urines sont de coloration normale ; ce contraste indique que l'ictère est déterminé par l'élévation d'une bilirubine qui ne passe pas dans les urines : il ne peut s'agir que de bilirubine libre.

Il est évident que si l'ictère est mixte, c'est à dire fait d'une élévation simultanée de la bilirubine libre et de bilirubines glycuro-conjuguées, ces dernières passeront dans les urines, et le raisonnement précédent ne pourra être appliqué : dans ce cas, seuls les examens biologiques permettront d'affirmer l'élévation de la bilirubine libre.

Pour le dosage de la bilirubine totale, la technique la plus satisfaisante actuellement est celle de JENDRASSIT et GROF. Les résultats normaux sont compris entre 0 et 10 mg./l.

Pour le dosage de la bilirubine libre, deux méthodes sont utilisables, la première consiste à mesurer la bilirubine glycuro conjuguée ( appréciée en fonction de la vitesse et de l'intensité de la diazo-réaction ), et à calculer par différence avec la bilirubine totale la bilirubine libre.

La deuxième méthode consiste à doser directement la bilirubine libre en utilisant sa propriété de solubilité dans les solvants organiques.

Normalement, la totalité de la bilirubine du sérum est de la bilirubine libre : son taux physiologique est donc compris entre 0 et 10 mg./l.

Dans les urines, on recherchera la bilirubine et l'urobiline : normalement, la première est absente, et la seconde n'existe qu'à l'état de traces.

C ) - Conséquences de l'hyperbilirubinémie

La bilirubine glycuro conjuguée est atoxique, les ictères à bilirubine conjuguée, même très intenses, ne déterminent jamais de lésions nerveuses. Par contre, la bilirubine libre est une substance dont la toxicité est certaine.

La neuro-toxicité de la bilirubine libre est bien démontrée expérimentalement et cliniquement. Elle provoque un ictère nucléaire, ou encéphalopathie bilirubinique par atteinte des noyaux gris centraux.

De plus, une hyperbilirubinémie peut provoquer une coloration verte des dents de lait, ainsi que des érosions dentaires.

D ) - Les différents types d'ictères à bilirubine libre

Le taux de la bilirubine libre du plasma dépend théoriquement de deux facteurs : sa production et son excrétion. Si on exprime cette dernière en terme de clearance, c'est à dire en volume virtuel de plasma complètement épuré de la bilirubine qu'il contient dans l'unité de temps, on peut écrire :

$$\text{Bilirubinémie} = \frac{\text{production de bilirubine}}{\text{clearance de la bilirubine}}$$

L'augmentation du taux de la bilirubine libre peut être dûe, soit à une diminution de la clearance, soit à une surproduction de bilirubine : ceci permet de distinguer deux grands types d'ictères à bilirubine libre.

1- Les ictères par diminution de la clearance de la bilirubine en rapport avec un déficit en glycuronyl-transférase.

Un déficit en glycuronyl-transférase entraine une diminution considérable de la clearance de la bilirubine libre. Celle-ci ne pouvant pas être transformée en glycuro conjuguée n'est pas excrétée et s'accumule dans le sang ( Fig. 3 ).

Ces ictères par déficit en glycuronyl-transférase ont un certain nombre de caractères communs.

L'hyperbilirubinémie est d'importance très variable, pouvant aller de 15 mg. à 200 mg./l. En général, cette bilirubine est en totalité de la bilirubine libre. Dans certains cas, pour des raisons mal comprises, il existe une petite proportion toujours inférieure à 5-10 % de la bilirubine totale, de bilirubine glycuro conjuguée.

Dans les urines, il n'y a pas de bilirubine et il existe comme normalement des traces d'urobiline. La stercobiline fécale est normale ou diminuée.

a)- L'ictère " physiologique du nouveau-né "

Cet ictère a été longtemps attribué à une hémolyse excessive. Le rôle de l'hémolyse a pu être écarté, et il est

actuellement bien établi que l'ictère est en rapport avec un déficit physiologique de la glycuro-conjugaison hépatique.

La situation physio-pathologique est la même que dans la cholémie de GILBERT, mais dans l'ictère physiologique, le déficit est passager et va spontanément disparaitre.

Le déficit de glycuro-conjugaison est généralement attribué à l'immaturité hépatique ; certains auteurs estiment cependant que l'oblitération brusque de la veine ombilicale à la naissance provoque une anoxie brutale par suppression de l'oxygénation directe qu'elle entretenait, et par les désordres de la circulation hépatique qu'elle entraine, pourrait expliquer partiellement ou totalement les déficits qui témoigneraient alors, non pas d'une immaturité, mais d'une véritable souffrance hépatique.

Si l'hyperbilirubinémie est un phénomène presque constant dans la période néo-natale, l'ictère clinique ne l'est pas : il ne s'observe que chez un ou deux tiers des nouveaunés.

L'ictère clinique n'existe pas à la naissance. Il n'apparait qu'après 2 à 4 jours. L'intensité maximale est observée entre le 3ème et le 7ème jour. L'ictère est principalement cutané ; les muqueuses et les conjonctives ne sont jaunes que lorsque l'ictère est intense. Les selles et les urines sont de couleur normale. Le foie et la rate sont de volume normal.

La durée de l'ictère est d'une dizaine de jours en moyenne, toute prolongation au-delà de 3 semaines est anormale.

b)- L'hyperbilirubinémie constitutionnelle, type Gilbert.

Ce syndrome, caractérisé par une augmentation isolée de la bilirubine libre, a été décrit au début du siècle par GILBERT et LEREBOULLET. La durée de vie des hématies y est normale, ce qui exclut toute pathogénie hémolytique. L'hyperbilirubinémie est dûe, comme l'ont montré des travaux récents sur les broyats de foie, à un déficit en glycuronyl-transférase. Ce déficit enzymatique est d'origine génétique, et se comporte généralement comme un caractère mendelien dominant.

Le signe clinique principal, sinon le seul, est un ictère plus ou moins intense suivant les cas, souvent apparu dès les premiers jours de la vie. Cet ictère est chronique, mais variable, voire intermittent.

Le taux de bilirubine du sérum est plus ou moins élevé, allant de 20 à 100 mg./l., rarement plus. Cette bilirubine est uniquement de la bilirubine libre.

Dans l'immense majorité des cas, la maladie est parfaitement tolérée. Dans quelques cas rares, connus sous le nom de syndrome de Krigler et Nadjar, le déficit en glycuronyl-transférase est extrême, et détermine chez le nouveau-né une hyperbilirubinémie assez élevée pour entrainer une encéphalopathie bilirubinique ou ictère nucléaire.

2- Les ictères par surproduction de bilirubine libre.

La surproduction de bilirubine peut déterminer des ictères qui ont un certain nombre de caractères communs. Chez l'adulte et chez l'enfant, l'hyperbilirubinémie reste modérée, dépassant très rarement 50 mg./l. Par contre, chez le nouveau-né, la bilirubinémie peut être plus élevée.

a)- Les ictères par hyperproduction de bilirubine d'origine hémolytique ( ictères hémolytiques ).

Leur mécanisme physio-pathologique est schématiquement très simple. L'hémolyse est exagérée ; la quantité d'hémoglobine libérée, et par voie de conséquence, la quantité de bilirubine libre formée augmentent ; son taux plasmatique s'élève ( Fig. 4 ). La bilirubinémie est généralement, sauf chez le nouveau-né, modérée, dépassant rarement 50 mg./l. du fait de l'activité hépatique accrue d'élimination par glycuro-conjugaison.

Une hyperbilirubinémie intense peut se développer chez le nouveau-né car, chez lui, deux mécanismes physio-pathologiques s'additionnent : d'une part, la surproduction de bilirubine libre du fait de l'hémolyse excessive ; d'autre part, le déficit naturel de la glycuro-conjugaison hépatique.

b)- Les hyperbilirubinémies par surproduction de bilirubine d'origine non hémolytique ( hyperbilirubinémie par " court-circuit " ).

Une surproduction de bilirubine peut provenir, non pas de l'hémoglobine des globules rouges du sang périphérique mais, soit des hématies de la moelle, détruites avant leur passage dans le sang, soit plus probablement d'une déviation du métabolisme des porphyrines qui donnerait directement naissance à des quantités excessives de bilirubine ( Fig. 5 ). Ainsi, le métabolisme pigmentaire courcircuite l'hémoglobine des globules rouges circulants pour aboutir directement à la bilirubine : ce type d'ictère est désigné sous le nom d'hyperbilirubinémie par court-circuit. Il est à remarquer que pour qu'il y ait surproduction de bilirubine, il faut qu'il existe une surproduction de porphyrine ; ceci implique que la moelle érythropoïétique ( où sont synthétisées les porphyrines ) soit hyperplasique.

Un premier exemple de ce type d'ictère est représenté par la maladie de Biermer. Il existe souvent une discrète augmentation de la bilirubine libre, et une augmentation considérable du stercobilinogène ( 557 mg./24 h. ) et une urobilinémie massive. LONDON et WEST ont montré que 40 % au moins de la stercobiline, donc de la bilirubine, avaient une origine non hémolytique et provenaient probablement des porphyrines. L'administration de vitamine B 12 fait immédiatement disparaitre toutes ces anomalies. On peut donc raisonnablement penser que sa carence est responsable de la déviation du métabolisme des porphyrines.

3- La bilirubine libre au cours des ictères par obstruction, des ictères par hépatite, des ictères des cirrhoses, et du syndrome de Dubin-Johnson.

- Au cours des ictères par obstruction, la bilirubine libre est souvent légèrement augmentée : son taux reste toujours inférieur à 30 mg./l., et elle représente toujours moins de 20 % de la bilirubine totale. Aucune explication satisfaisante de cette augmentation de bilirubine libre n'a été fournie.

- Au cours des ictères par hépatite, dans quelques rares cas, la bilirubine libre dépasse 30 mg./l., dans quelques cas, le pourcentage de la bilirubine libre est compris entre 20 et 30 % de la bilirubine totale. Aucune explication satisfaisante de ces modifications n'a été proposée.

- Dans l'ictère des cirrhoses, la bilirubine libre dépasse rarement 30 mg./l. mais, fait assez spécial, le pourcentage de la bilirubine libre est souvent compris entre 20 et 80 %, il est probable que cette hyperbilirubinémie est d'origine purement hépatique.

- Dans l'hyperbilirubinémie constitutionnelle type Dubin- Johnson ou type Rotor, la proportion de bilirubine libre est en moyenne de 40 %, avec des extrêmes allant de 14 à 74 % de la bilirubine totale.

Le syndrome de Dubin-Johnson ( 4 ) apparait à la naissance, à l'adolescence ou à l'âge adulte. C'est un ictère variable assez souvent accompagné de selles décolorées et

d'urines foncées contenant urobiline et bilirubine en grande quantité. Cette bilirubinurie permet d'affirmer qu'il s'agit d'un ictère à bilirubine mixte ou conjuguée. Le foie est souvent augmenté de volume.

Le foie est à la laparoscopie de coloration très foncée ou même noire ; l'examen histologique montre qu'il renferme un pigment anormal dont la localisation dans les lysosomes péricanaliculaires est mise en évidence par l'examen au microscope électronique. La nature de ce pigment est imprécise, il est rattaché au groupe des lipofuschines par certains, au groupe des mélanines par d'autres.

. L'hyperbilirubinémie constitutionnelle type Rotor ( 4 ) est très rare ; l'ictère apparait à la période néo-natale, dans l'enfance ou dans l'adolescence, il est intermittent, le foie est de volume normal, il existe une bilirubinurie qui indique que l'hyperbilirubinémie est faite en partie du moins de bilirubine conjuguée.

A la laparoscopie, le foie est normal ; l'histologie hépatique est normale, elle aussi. Dans un cas, l'examen au microscope électronique a permis d'observer une augmentation du nombre des lysosomes péricanaliculaires.

Les hyperbilirubinémies constitutionnelles type Dubin-Johnson et type Rotor, paraissent des affections très proches, leur mécanisme physio-pathologique semble être un trouble

fonctionnel de l'excrétion hépatique de la bilirubine conjuguée. Il n'existe pas de déficit en glycuronyl-transférase. Le pigment anormal pourrait également être considéré comme substance normalement excrétée par le foie et retenue à l'intérieur des cellules hépatiques.

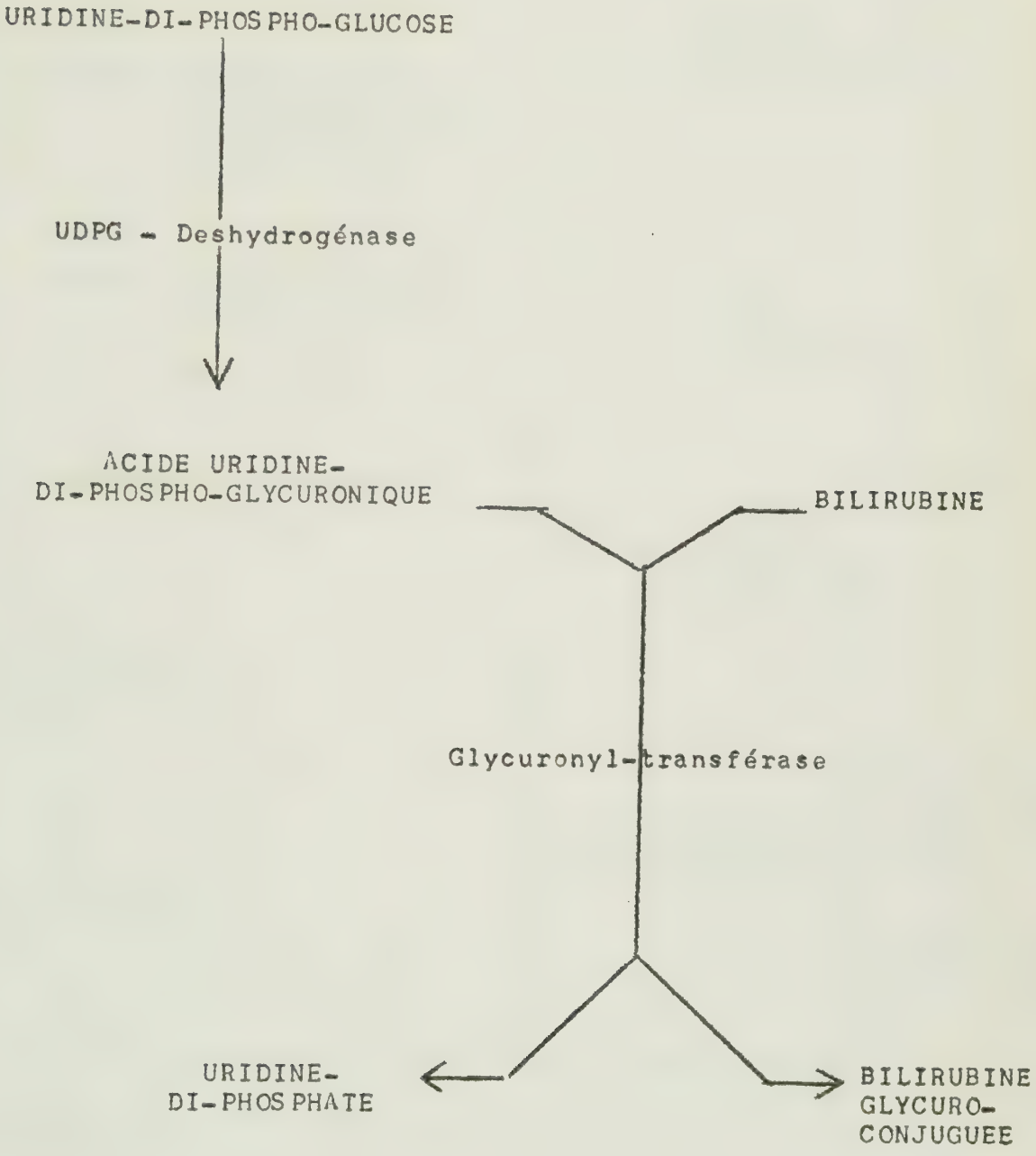
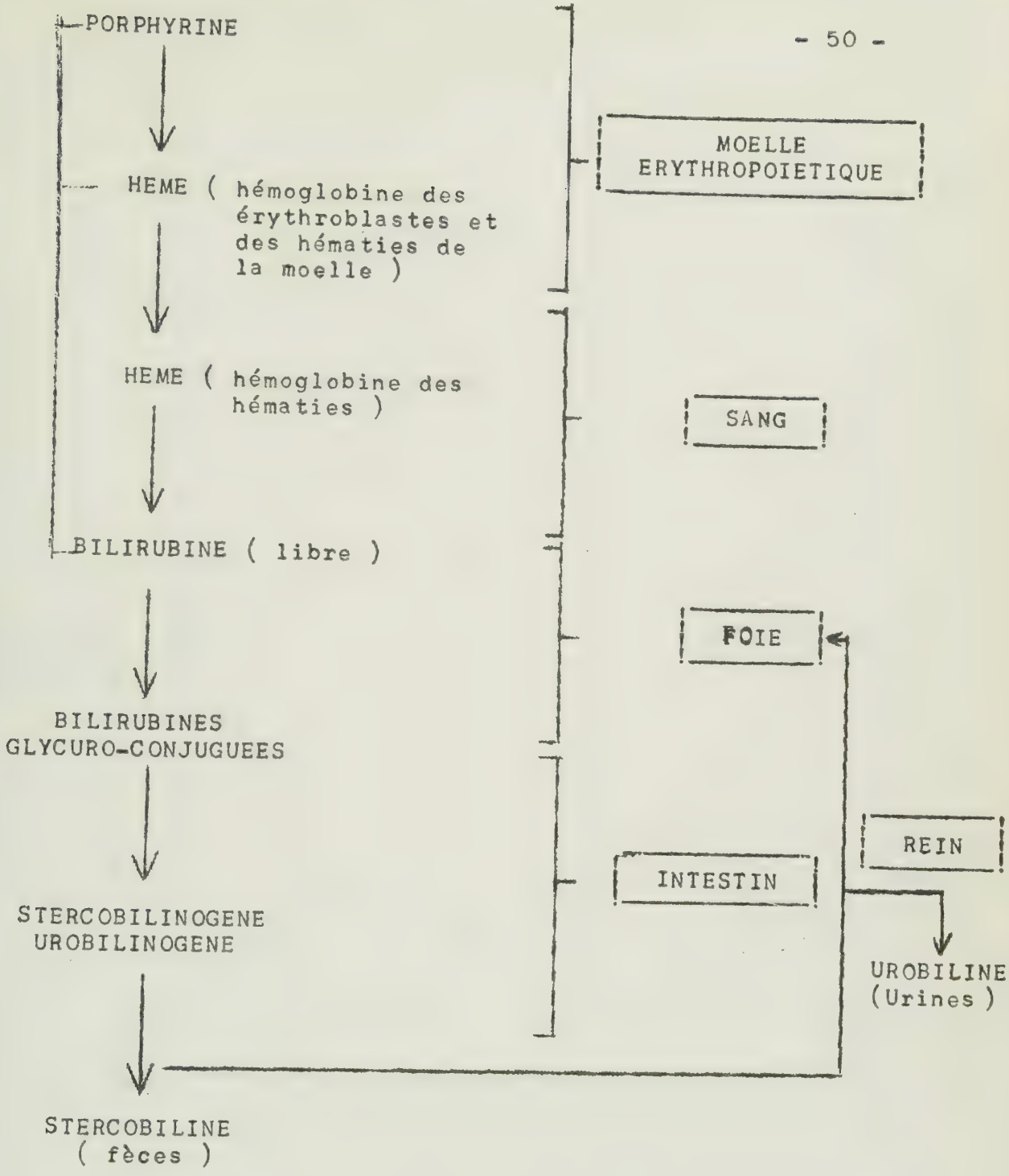



Schéma de la glycuro-conjugaison de la bilirubine dans le foie

---

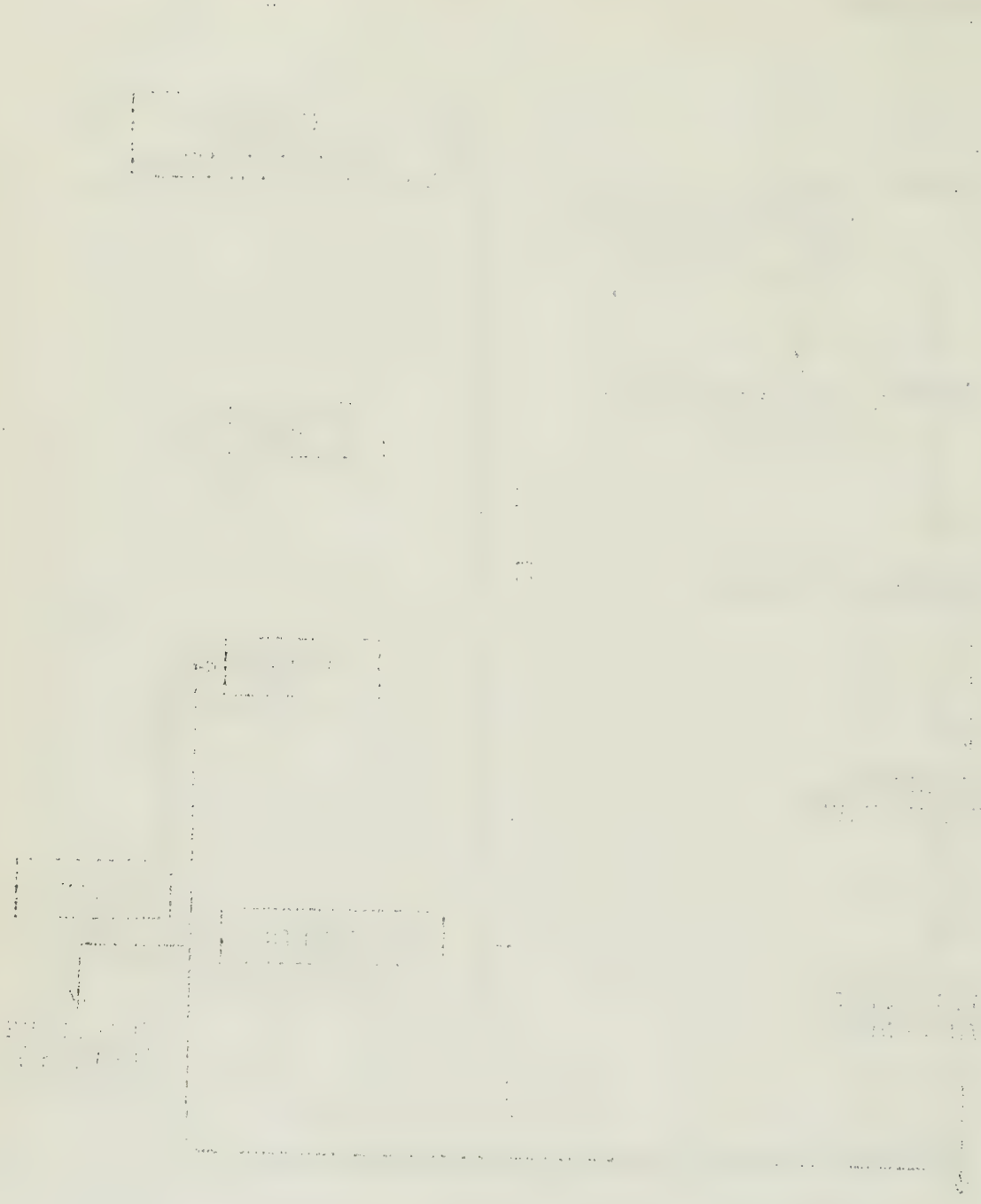
- Figure N° 1 -

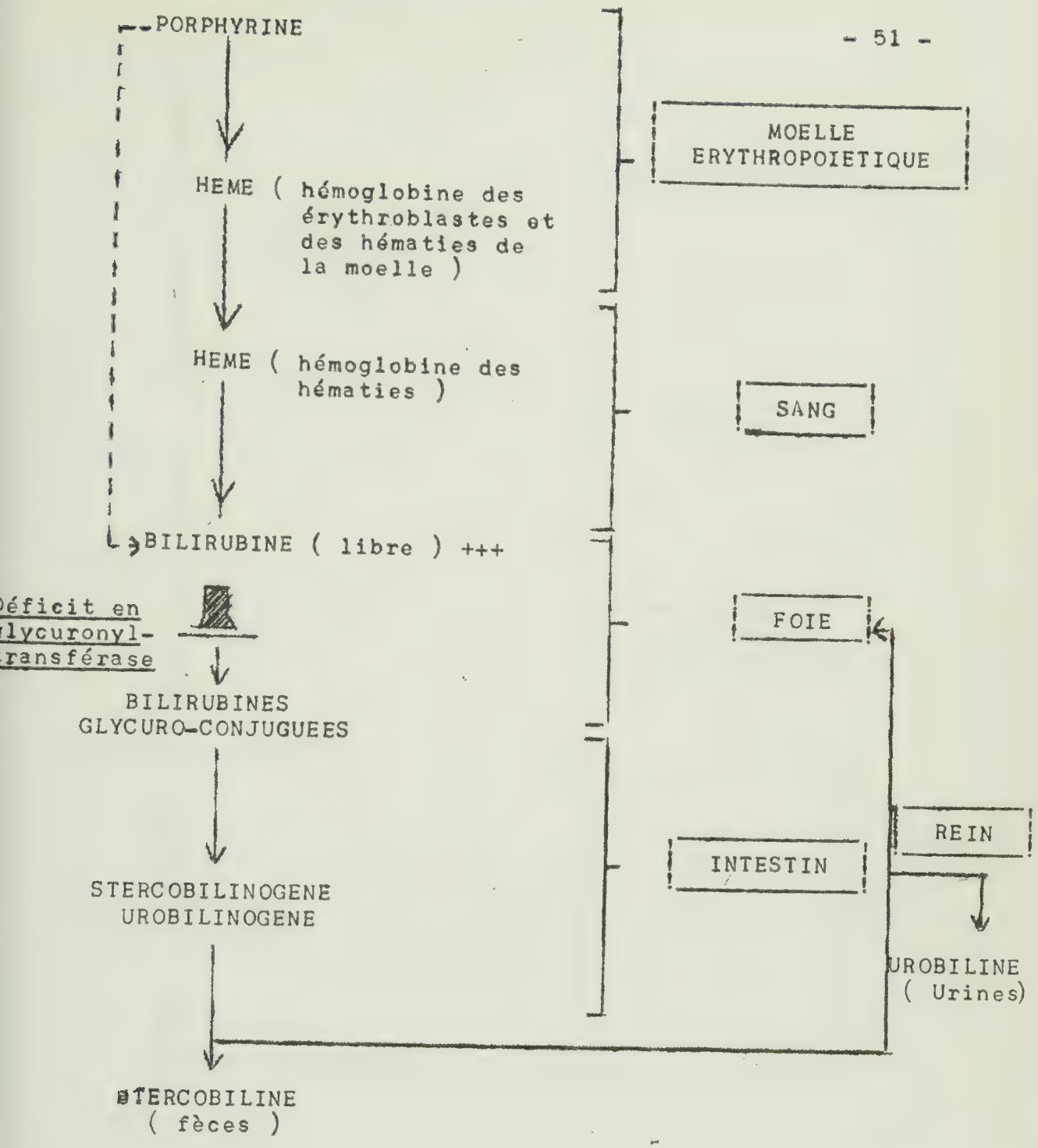



Sujet normal

---

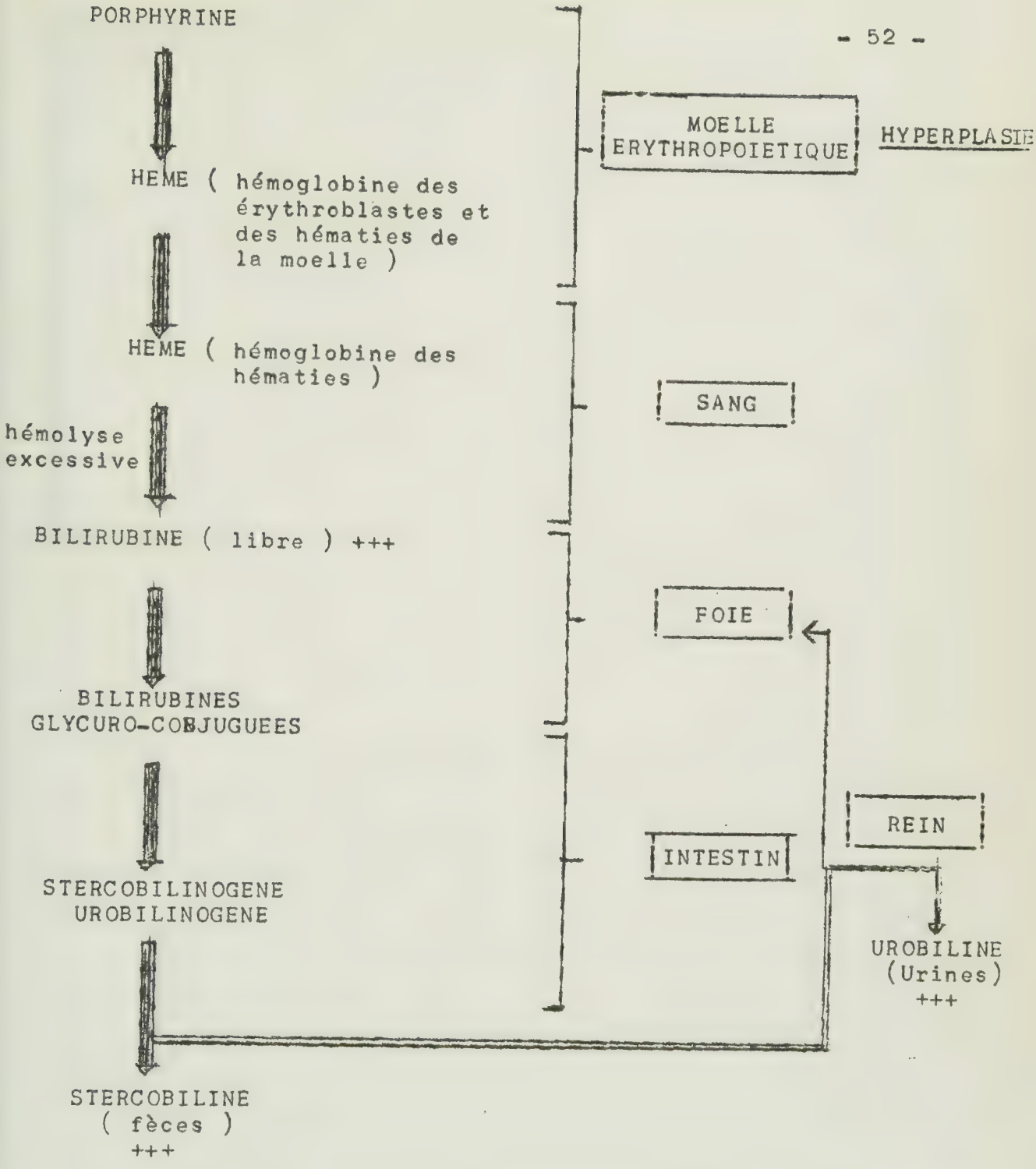
- Figure N° 2 -






Ictère par déficit en glycuronyl-transférase

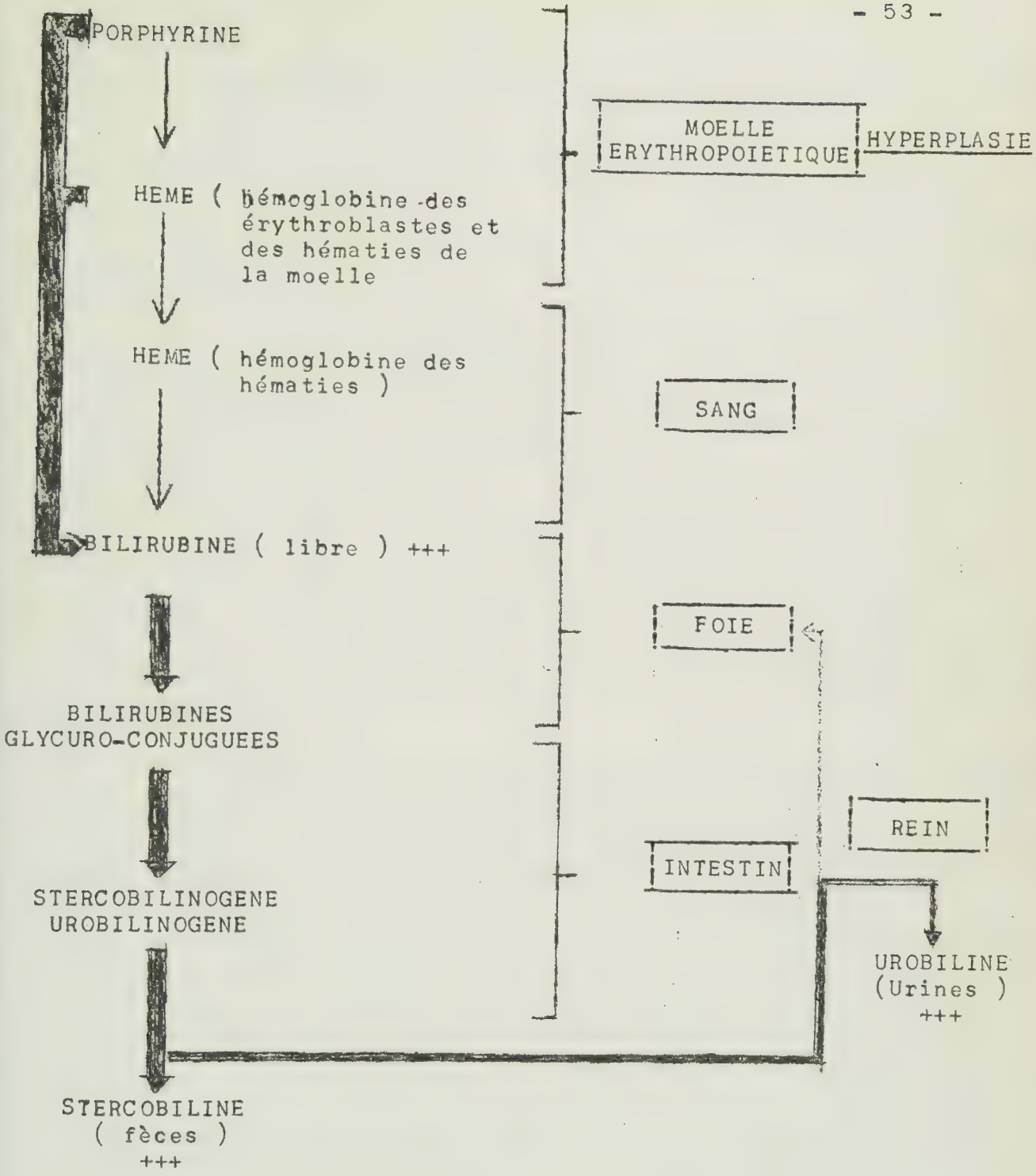
- Figure N° 3 -




Ictère par surproduction de bilirubine d'origine hémolytique
( ictère hémolytique )

---

- Figure N° 4 -




Ictère par surproduction de bilirubine d'origine non hémolytique
( "hyperbilirubinémie par court-circuit" )

- Figure N° 5 -

D ) - Auquel de ces différents types d'ictère rattacher l'ic-
=

tère associé à la sténose du pylore ?

1 - Si cet ictère est provoqué par un déficit en glycuronyl-transférase.

a)- Ce déficit a-t-il comme l'hyperbilirubinémie constitutionnelle de Gilbert une origine génétique ? On pourrait en effet imaginer que le gène porteur de la sténose du pylore est en même temps responsable de l'ictère qui lui est associé. Mais nous avons vu dans les différentes observations que la pylorotomie guérissait l'ictère en même temps que la sténose, donc l'hypothèse d'une origine génétique de cet ictère n'est pas valable, car la pylorotomie serait incapable de le faire disparaitre.

b)- Dans l'ictère physiologique, le déficit en glycuronyl-transférase est attribué à l'immaturité hépatique, et même pour certains à une véritable souffrance hépatique provoquée par les désordres de la circulation et de l'oxygénation du foie qu'entraine la brusque oblitération de la veine ombilicale. L'olive pylorique, ou les spasmes de cette région peuvent-ils arriver à modifier le débit de l'artère hépatique jusqu'à créer des troubles circulatoires dans le foie ; cette hypothèse parait peu vraisemblable, mais ne doit quand même pas être formellement éliminée.

c)- ARIAS ( 1 ) avait déjà pensé, en 1958, qu'un déficit en glycuronyl-transférase provoqué par un obstacle à l'évacuation de la bile pouvait être à l'origine de l'ictère de la sténose du pylore, d'autant plus que la biopsie du foie de son malade avait montré une baisse sensible du taux d'activité de la glycuronyl-transférase. Pour tenter de provoquer expérimentalement un cas semblable à celui de son malade, il ligatura le cholédoque d'une série de rats de 3 à 4 semaines. Les animaux furent sacrifiés à des intervalles de temps variables après cette ligature, et l'activité de la glycuronyl-transférase fut dosée dans des fragments de foie homogénéisés. Les dosages montrèrent la décroissance progressive de cette activité enzymatique. A la suite de ces observations, il est tentant de supposer qu'il existe une substance normalement excrétée dans la bile, et qui, retenue dans le foie s'oppose par compétition à la glycuro-conjugaison de la bilirubine. Un tel inhibiteur a, en effet, été démontré dans le sérum de la femme enceinte par LATHE et WALKER en 1957.

Cette expérience d'ARIAS semble assez convaincante, mais elle oblige donc à admettre l'obstruction du cholédoque dans les cas de sténose du pylore avec ictère ; or, dans 4 cas, l'exploration chirurgicale n'a rien montré de tel, et d'autre part, si réellement, par un mécanisme ou un autre le cholédoque est obstrué, pourquoi ne se forme-t-il pas plus simplement un banal ictère par obstruction à bilirubine conjuguée ?

II - Si l'ictère est dû à une surproduction de bilirubine libre.

a)- on ne peut guère le rattacher à un ictère par hémolyse. Pourtant, dans certains cas, la prolongation d'un ictère physiologique s'explique parce que le système enzymatique de glycuro-conjugaison est débordé par une hémolyse excessive qui peut être provoquée par un hématome dont la résorption peut suffire à majorer l'ictère et qui peut être de sièges très divers; une hémolyse par incompatibilité foeto-maternelle Rh ou des groupes AO ; une fragilité globulaire constitutionnelle, en se rappelant les observations de maladie hémolytique familiale à révélation précoce ; une septicémie avec une hémolyse ; un facteur toxique ou thérapeutique, en particulier l'injection de Vitam. K à la mère ou à l'enfant.

Mais aucune de ces affections n'a été retrouvée dans les observations d'ictère avec sténose du pylore et, dans la plupart des cas, l'ictère n'a débuté qu'à la 5ème semaine ; il ne s'agissait donc pas d'un ictère physiologique prolongé, mais plutôt d'un ictère ayant fait suite sans transition à un ictère physiologique banal.

b)- Dans l'anémie de Biermer, la carence en vitamine B 12 serait responsable de la déviation du métabolisme des porphyrines, réalisant une hyperbilirubinémie par " court-circuit".

On est en droit de penser que les vomissements de la sténose du pylore peuvent, entre autres, entrainer une carence en vitam. B 12 suffisante pour provoquer un ictère par court-circuit. Mais ce mécanisme devrait exister dans chaque sténose du pylore, puisqu'il est expliqué par les seuls vomissements. Cette explication est donc fort peu valable.

III -

a)- Certains ictères par obstruction peuvent s'accompagner d'une bilirubinémie directe, mais celle-ci ne dépasse jamais 20 % du taux de la bilirubine totale, proportion qui n'est pas du tout comparable à celle que l'on retrouve dans les ictères de la sténose du pylore.

b)- Dans les ictères par hépatite, le taux de bilirubine libre n'atteint que 30 % du taux de bilirubine totale, sauf dans quelques rares cas que l'on peut rattacher aux hyperbilirubinémies " par court-circuit " ; nous avons vu, plus haut, ce que l'on pouvait penser de ces dernières.

c)- Dans le cas des cirrhoses hépatiques, nous avons vu que le pourcentage de la bilirubine libre pouvait varier entre 20 et 80 %. Cette absence de conjugaison de la bilirubine est dûe à la déficience hépatique. Une telle déficience peut-elle être provoquée par un obstacle à la vascularisation hépatique constitué par la lésion pylorique, dans le cas de la sténose du pylore ?

d)- Enfin, les hyperbilirubinémies constitutionnelles type Dubin-Johnson et Rotor, semblent vraiment sans aucun rapport avec l'ictère qui nous intéresse ; en effet, le type clinique de l'ictère et les lésions hépatiques de ces maladies n'ont pas été retrouvés dans nos observations et, d'autre part, une simple pylorotomie n'aurait en aucune façon fait régresser l'ictère.

IV - En conclusion, nous pouvons retenir les hypothèses suivantes :

- Un obstacle mécanique constitué soit par l'olive pylorique elle-même, du fait de son volume ou de sa position, soit par un oedème de toute la région pylorique, soit par un spasme propagé aux voies biliaires, peut entrainer un défaut dans l'irrigation sanguine hépatique, cette mauvaise irrigation entrainant une souffrance de la cellule hépatique responsable d'un déficit de la glycuro-conjugaison par manque de glycuronyl-transférase.

- De même, l'obstacle mécanique peut siéger sur le cholédoque, cette compression extrinsèque du cholédoque pouvant entrainer elle aussi un déficit en glycuronyl-transférase, comme l'a démontré ARIAS par ses expériences de ligatures de cholédoque de rats.

A l'hypothèse d'un obstacle mécanique, s'oppose le fait que dans la moitié des comptes-rendus opératoires, aucun

obstacle visible n'a été retrouvé ; toutefois, on peut penser que s'il s'agit d'un trouble uniquement fonctionnel comme un spasme, celui-ci peut fort bien être passé inaperçu à l'intervention.

- On peut admettre que les vomissements par leur importance et leur répétition ont provoqué une carence en vitamine B 12 entrainant une déviation du métabolisme des porphyrines, comme c'est le cas dans l'anémie de Biermer.

Contre cette hypothèse, s'élève un argument important, c'est qu'un nombre infime de sténoses du pylore s'accompagne d'ictère, alors que toutes les sténoses du pylore sont responsables de vomissements importants.

Si l'on admet l'une de ces hypothèses, ou même si l'on pense que ces différents mécanismes sont intriqués, on parvient mal à s'expliquer pourquoi la sténose hypertrophique du pylore ne s'accompagne pas plus souvent d'ictère. Peut-être qu'un dosage systématique de la bilirubinémie de tous les enfants atteints de sténose du pylore montrerait une élévation certaine de la bilirubine mais toutefois, dans la majorité des cas, insuffisante pour entrainer un ictère cliniquement décelable.

# C O N C L U S I O N S

I - Il nous a paru intéressant de rapporter l'observation d'un nourrisson atteint de sténose hypertrophique du pylore accompagnée d'un ictère à bilirubine libre, guéri par la pylorotomie.

Ce syndrome sténose du pylore - ictère nous a paru assez rare puisque nous n'avons retrouvé qu'une dizaine de cas semblables après enquête bibliographique.

II - Le fait que dans chacun de ces cas l'ictère a guéri complètement et rapidement après la pylorotomie, invite à considérer que l'ictère est lié à la lésion pylorique.

III - Le fait singulier de notre observation, comme de toutes les autres observations déjà publiées, d'association sténose du pylore - ictère, sauf une, réside dans le caractère particulier de l'ictère : présence de bilirubine libre exclusive ou très prépondérante dans le sérum sanguin.

IV - Le mécanisme de formation de cet ictère apparait mystérieux. L'hypothèse d'une compression extrinsèque des voies biliaires n'est pas acceptable en raison du fait qu'il s'agit d'un ictère à bilirubine libre. Cette hypothèse est seulement

susceptible d'expliquer les ictères à bilirubine conjuguée prédominante avec constatation à l'intervention d'un obstacle sur les voies biliaires extra-hépatiques. Elle est inacceptable dans des observations comme la nôtre : ictère à bilirubine libre - pas d'obstacle sur les voies biliaires.

V - ARIAS et SCHORR incriminaient l'absence ou la diminution de la glycuronyl-transférase du fait de la sténose. Ces auteurs ont montré par l'étude enzymatique d'un fragment de foie prélévé lors de l'intervention, une diminution très importante de cet enzyme dans le parenchyme hépatique. Mais on ne comprend pas bien comment la sténose du pylore peut entrainer une diminution ou une disparition de la glycuronyl-transférase. On sait d'ailleurs que la sténose du pylore s'accompagne très rarement d'ictère. On peut toutefois penser qu'il serait intéressant de doser systématiquement la bilirubine libre dans le sang des nourrissons atteints de sténose hypertrophique du pylore.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

BIBLIOGRAPHIE


1. ARIAS (I.), SCHORR (J.B.), FRAAD (L.M.) - Congenital hypertrophic pyloric stenosis with jaundice. Pediatrics, SPRINGFIELD, 1959, 24, (2), 338-342.

2. BERAUD (C.), DEFFRENNE (R.), LEJARS (Mr.), LEJARS (Mme). Considération sur les formes atypiques, ictériques et hémorragiques de sténoses hypertrophiques du pylore du nourrisson. Journal de Radiologie et d'Electrologie, PARIS, 1957, 38, (9-10), 967-968.

3. BRETON (A.), WALBAUM (R.) et POINGT (O.) - Sténose hypertrophique du pylore et ictère. Pédiatrie LYON, 1961, 16, (8), 869-872.

4. DESBUQUOIS (B.), VIALLET (A.), BENHAMOU (J.P.) - Les hyperbilirubinémies constitutionnelles. Entretiens de Bichat. Médecine 1962, p. 267 à 273.

5. FAUVERT (R.), BENHAMOU (J.P.) - Les ictères à bilirubine libre. Revue du Praticien, 1960, 10, (8), 831-850.

6. GELLIS(S.S.)- Year book of Pediatrics. CHICAGO. Year book, 1956-1957, p. 198.

7. IANCOU (A.), COUCOU CABADAEF (L.), PATIN (Z.),COLESNICOV(C.) L'ictère cholostatique pseudo-malformatif ( LELONG ) chez le nourrisson. XVII° Congrès de l'Association des Pédiatres de Langue Française, MONTPELLIER, 1959, 4, 498-499.

8. LATHE (G.H.) et WALKER (M.) - An enzimatic defect in human neo-natal jaundice ans in Gunn's strain of jaundiced rats. Biochemical Journal 1957, 67, (9).

9. MARION (J.), JEUNE (M.), DUBOIST (J.), CHARRAT (A.) - Sténoses pyloriques du nourrisson avec ictère. Pédiatrie LYON, 1957, 12, (3), 348-349.

10. MARTIN (J.W.), SIEBENTHAL (B.J.) - Jaundice due to hypertrophic pyloric stenosis. Journal of Pediatrics, 1955, 47, (1), 94-99 ( Abstract in year book Pediatrics; 1956-1957, p. 198 ).

11. REPESSE (G.) - Ictère à bilirubine libre par sténose pylorique. Journées pédiatriques du Professeur DEBRE, PARIS, 1961, 129-132.

12. SHAFFER (A.J.) - Diseases of the newborn. PHILADELPHIA - W.B. SAUNDERS, Edit. 1960, p. 587.

Vu le Doyen de la Faculté

de Médecine de PARIS,

Professeur L. BINET

Vu le Président de Thèse,

Professeur JULIEN-MARIE

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de PARIS

J. ROCHE